

1958

N° 59

LES FORMES HAUTES NON RESPIRATOIRES DE LA POLIOMYÉLITE

THÈSE

présentée et soutenue publiquement

le 13 novembre 1958

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE

par

JEAN-MARIE LABOUREL

né le 26 mai 1933 à Moussey (Vosges)

Ancien Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Chef de Laboratoire de Bactériologie

Examineurs de la Thèse : MM. KISSEL, Professeur, *Président*.

HELLUY, Professeur,

HARTEMANN P., Agrégé, } *Juges.*

GERBAUT, Docteur,

1958

—
IMPRIMERIES A. HUMBLLOT & C^o, NANCY

1958

N°

LES FORMES HAUTES NON RESPIRATOIRES DE LA POLIOMYÉLITE

THÈSE

présentée et soutenue publiquement

le 13 novembre 1958

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE

par

JEAN-MARIE LABOUREL

né le 26 mai 1933 à Moussey (Vosges)

Ancien Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Chef de Laboratoire de Bactériologie

Examineurs de la Thèse : MM. KISSEL, Professeur, *Président*.

HELLUY, Professeur,

HARTEMANN P., Agrégé,

GERBAUT, Docteur,

} *Juges.*

1958

IMPRIMERIES A. HUMBLLOT & C^{ie}, NANCY





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555802_0044

Doyen : M. P. SIMONIN

Assesseur : M. N...

Secrétaire : M. P. RADUREAU

Doyens honoraires : MM. LUCIEN, MERKLEN et PARISOT

Professeurs honoraires : MM. BOUIN, ANCEL, JACQUES, JEANDELIZE, FRUHINSHOLZ, SANTENOISE, CHAILLEY-BERT, HAMANT, BINET, ABEL, CAUSSADE, MUTEL.

Professeurs

MM.

<i>Clinique de la Tuberculose</i>	SIMONIN
<i>Hydrologie thérapeutique et Climatologie</i>	MERKLEN
<i>Anatomie pathologique</i>	FLORENTIN
<i>Clinique chirurgicale</i>	CHALNOT
<i>Clinique médicale</i>	KISSEL
<i>Clinique obstétricale</i>	VERMELIN
<i>Chimie médicale</i>	WOLFF
<i>Clinique ophtalmologique</i>	THOMAS
<i>Anatomie</i>	BEAU
<i>Clinique chirurgicale</i>	BODART
<i>Chaire de Stomatologie</i>	HOUPERT
<i>Physiologie</i>	FRANCK
<i>Histologie</i>	LEGAIT
<i>Médecine du Travail et Réadaptation professionnelle et sociale</i> ..	PIERQUIN
<i>Physique médicale</i>	N...
<i>Clinique oto-rhino-laryngologique</i> ..	GRIMAUD
<i>Clinique gynécologique</i>	BERTRAND
<i>Hygiène et Médecine sociale</i>	MELNOTTE
<i>Clinique médicale</i>	MICHON
<i>Clinique médicale infantile</i>	NEIMANN
<i>Bactériologie et Parasitologie médicales</i>	HELLUY
<i>Pathologie médicale</i>	HERBEUVAL
<i>Clinique urologique</i>	GUILLEMIN
<i>Médecine légale</i>	HEULLY
<i>Thérapeutique</i>	LOUYOT
<i>Electro-Radiologie</i>	ROUSSEL

Conférences, Cours et Cliniques complémentaires

MM.

<i>Anatomie descript. et Embryologie.</i>	CAYOTTE, Maître de Conf. Agr.
<i>Anatomie pathologique</i>	RAUBER, Maître de Conf. Agrégé
<i>Chimie médicale</i>	PAYSANT, Délégué Agrégé
<i>Clinique cardiologique</i>	MATHIEU L., Chargé de Cours
<i>Clinique des Maladies cancéreuses</i>	FLORENTIN, Professeur
<i>Clinique des Maladies infectieuses</i>	GERBAUT, Chargé de Cours
<i>Clinique des Maladies mentales</i> ..	HÂCQUARD, Chargé de Cours
<i>Clinique des Maladies des Vieillards</i>	HERBEUVAL, Professeur
<i>Clinique de Chirurgie et Orthopédie infantiles</i>	BEAU, Professeur
<i>Clinique dermatologique</i>	BEUREY, Agrégé
<i>Clinique neuro-chirurgicale</i>	LEPOIRE, Agrégé
<i>Clinique neurologique</i>	ARNOULD G., Agrégé
<i>Clinique obstétricale</i>	RICHON, Agrégé
<i>Clinique ophtalmologique</i>	CORDIER, Agrégé
<i>Clinique oto-rhino-laryngologique</i>	GOSSEREZ, Agrégé
<i>Clinique de la Tuberculose</i>	SIMONIN, Professeur
<i>Epidémiologie et Hygiène</i>	BRIQUEL, Chargé de Cours
<i>Hématologie et Transfus. sanguine</i>	MELNOTTE, Professeur
<i>Histologie</i>	SENAULT, Maître de Conf. Agr.
<i>Médecine opératoire et Chirurgie expérimentale</i>	PIERSON M., Chargé de Cours
<i>Parasitologie et Bactériologie</i>	DOLLANDER, Profess. sans Chaire
<i>Pathologie chirurgicale</i>	BÉNICHOUX, Agrégé
<i>Pathologie expérimentale</i>	HELLUY, Professeur
<i>Pathologie générale</i>	E. DE LAVERGNE, Maître Conf. Ag.
<i>Pathologie obstétricale</i>	LOCHARD, Agrégé
<i>Pharmacologie</i>	SADOU, Maître de Conf. Agrégé
<i>Physiologie</i>	FAIVRE, Agrégé
<i>Physique médicale</i>	HARTEMANN, Profess. sans Chaire
<i>Propédeutique obstétricale</i>	N...
<i>Psychiatrie infantile et Enfance déficiente</i>	ARNOULD P., Maître de Conf. Ag.
<i>Médecine infantile</i>	LAMARCHE, Dél. Maître Conf. Ag.
<i>Séméiologie et Propédeutique chirurgicales</i>	N...
<i>Séméiologie et Propédeutique médicales</i>	RICHON, Agrégé
	MEIGNANT, Chargé de Cours
	PIERSON M., Délégué Agrégé
	ANDRÉ, Agrégé libre
	GUIBAL, Délégué Agrégé
	MIDON, Délégué Agrégé
	HARTEMANN P., Agrégé
	LAMY, Délégué Agrégé
	DORNIER, Chargé de Cours

Professeurs sans Chaire

MM. GRANDPIERRE, HARTEMANN, DOLLANDER.

Maîtres de Conférences Agrégés

MM. CAYOTTE, SADOUL, SENAULT, ARNOULD P., RAUBER, E. DE LAVERGNE.

Agrégés en exercice

MM. RICHON, CORDIER, LOCHARD, GOSSEREZ, FAIVRE, ARNOULD G., BÉNICHOUX, BEUREY, LEPOIRE, HARTEMANN P.

Agrégés libres

MM. ANDRÉ, ARNULF, PIÉTRA.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties de l'enseignement médical.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend ni les approuver, ni les improuver.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR KISSEL

Professeur de Clinique Médicale

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
Nous l'assurons de notre respectueuse
reconnaissance.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR HELLUY

Professeur de Bactériologie et de Parasitologie Médicales
Chevalier de la Légion d'Honneur

Pendant les deux années passées dans
son laboratoire, nous avons apprécié
son dévouement et ses conseils.
Nous voulons lui témoigner ici toute
notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HARTEMANN

Chargé de l'Enseignement
de la Séméiologie et de la Propédeutique Médicales

MONSIEUR LE DOCTEUR GERBAUT

Chargé de Cours de la Clinique des Maladies Infectieuses
Médecin des Hôpitaux
Chef du Service des Maladies Infectieuses

qui nous a inspiré ce travail.

Hommages respectueux.

A MONSIEUR LE MÉDECIN-GÉNÉRAL GIRAUD

Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire
et de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes
Professeur Agrégé du Val-de-Grâce
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE MÉDECIN-LIEUTENANT-COLONEL MUNARET

Médecin-Chef de l'Hôpital Militaire Sédillot
Officier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE MÉDECIN-COMMANDANT ARMAND

Médecin des Hôpitaux des Armées

Dans son Service, il nous a fait profiter de sa grande expérience et de ses connaissances étendues.
Qu'il veuille bien accepter nos très sincères remerciements et qu'il soit assuré de notre profond attachement.

A MES MAITRES
DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES
DE NANCY ET DE LYON

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA FEMME

A MON FILS

A MON FRÈRE

A TOUS LES MIENS

A MONSIEUR LE MÉDECIN-ASSISTANT LORRAIN

qui nous a conseillé et aidé lors de la
rédaction de ce travail.

A MES CAMARADES DE L'ÉCOLE
DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
A MES AMIS DU DÉTACHEMENT DE NANCY

SERMENT

SUR MA CONSCIENCE, EN PRÉSENCE DE MES
MAÎTRES ET DE MES CONDISCIPLES, JE JURE
D'EXERCER LA MÉDECINE SUIVANT LES LOIS DE
LA MORALE ET DE L'HONNEUR ET DE PRATIQUER
SCRUPULEUSEMENT TOUS MES DEVOIRS ENVERS
LES MALADES, MES CONFRÈRES ET LA SOCIÉTÉ

INTRODUCTION

Par « formes hautes » de la maladie de HEINE-MEDIN, nous entendons toutes les manifestations morbides liées à la localisation supra-médullaire du processus poliomyélitique. Tous les étages de l'encéphale peuvent être touchés au cours de cette affection ; ces lésions, extrêmement variables quant à leur intensité et à leur siège, se traduisent par des symptômes très différents d'un cas à l'autre et impliquent un pronostic particulier en fonction du degré des altérations des centres vitaux. Les troubles respiratoires dans la poliomyélite étant maintenant bien connus, nous ne ferons que les mentionner, préférant nous étendre davantage sur les autres signes, notamment les paralysies des différents nerfs craniens, les troubles végétatifs supérieurs et les polioencéphalites.

L'étude de ces formes s'impose du fait de leur apparition constante au cours de toutes les épidémies et de leur fréquence relativement élevée mais variable suivant les auteurs. WICKMAN trouve ces formes dans 6 % des cas lors des épidémies scandinaves de 1905 et de 1907, tandis que FANCONI les rencontre dans 37,3 % des cas. BLANCHER rapporte un pourcentage de 8,4 % de localisations hautes chez les enfants. BAKER obtient un taux plus élevé chez les adultes (36 %) que chez les enfants (23 %). LENARSKY, PARR et SEANOR comptent 126 formes bulbaires sur 526 malades, soit 24 % des cas. Un pourcentage semblable est donné par GRULEE (23 %) et SEYDELL (24,3 %). FISCHER et STILLERMAN trouvent des formes bulbaires dans 14,9 % des cas. Par contre, ELEY et FLAKE découvrent 131 cas avec atteintes hautes sur 418 poliomyélitiques, ce qui représente 31 % des cas. Lors d'une petite épidémie de 20 cas, STEBBINS et coll. dénombrent 13 paralysies bulbaires, dont 12 sont mortelles.

Nous pouvons donc conclure qu'un poliomyélitique sur cinq présente des manifestations supra-médullaires en période épidémique. LORRAIN, recueillant les observations des malades hospitalisés au Service des Maladies Infectieuses de M. le Docteur GERBAUT à l'Hôpital Maringer de Nancy au cours de ces trois dernières années, trouve un taux identique ; en effet, sur les 512 malades

soignés au Service, il note 110 cas de formes hautes, ce qui correspond à un taux de 21,5 % d'atteintes de l'encéphale ; la moitié présentent une insuffisance respiratoire de type bulbaire ou bulbo-spinale et l'autre moitié ne montrent aucun trouble respiratoire.

Notre travail est basé avant tout sur ces 55 dernières observations, auxquelles nous ajoutons les nouveaux cas survenus durant le premier trimestre 1958, ce qui nous donne un total de 64 cas de formes hautes sans signe d'insuffisance respiratoire. Nous avons étudié principalement ces cas, éliminant ainsi, dans la mesure du possible, les troubles dus à l'anoxie cérébrale. Cependant, dans notre partie sur les troubles végétatifs supérieurs, nous avons incorporé des observations comportant cette insuffisance respiratoire avec prédominance des signes cardio-vasculaires, thermiques et digestifs.

Après un rapide historique de la maladie de HEINE-MEDIN, nous rapportons les différentes recherches anatomo-pathologiques, expérimentales et virologiques prouvant la localisation du virus poliomyélitique au niveau de l'encéphale. Dans un troisième chapitre, nous essayons d'interpréter les symptômes en fonction des lésions découvertes à l'autopsie et des récentes études sur la physiologie du Système Nerveux Central. Nous exposons ensuite quelques généralités sur les facteurs favorisant l'apparition des formes hautes et sur les cas familiaux observés. Notre cinquième chapitre comprend une analyse des différents signes cliniques traduisant l'atteinte de l'encéphale ; nous avons choisi la classification la plus couramment utilisée ; nous distinguerons donc les paralysies craniennes, les troubles végétatifs supérieurs bulbaires et mésencéphalo-diencéphaliques. Pour terminer, nous consacrons un chapitre au traitement général de cette affection et surtout au traitement particulier à ces formes hautes.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE de la MALADIE de HEINE-MEDIN

I - HISTORIQUE CLINIQUE

La poliomyélite semble avoir existé de tout temps.

En effet, des squelettes trouvés en Egypte et datant du IV^e siècle avant J.-C. présentent des déformations osseuses caractéristiques d'une atteinte poliomyélitique.

Pourtant, jusqu'à la fin du XVIII^e siècle, aucun écrit n'est consacré à cette affection.

UNDERWOOD parle le premier de « débilité des membres inférieurs » et Walter SCOTT semble avoir présenté cette maladie dans son enfance. HEINE de Stuttgart publie, en 1840, un travail important sur cette affection à laquelle il donne le nom de « paralysie infantile ». Celle-ci se caractérise par une paralysie flasque des membres avec intégrité des nerfs craniens.

Par la suite, de nombreuses observations tendent à montrer que cette maladie frappe à la fois les adultes et les enfants, mais ces derniers sont cependant atteints plus fréquemment.

Ce sont DUCHENNE en 1864, MAYER M. en 1868 à Berlin, et ROBERTS en Angleterre qui rapportent les premiers des paralysies flasques des membres chez les adultes.

Quelques années plus tard, STRUMPELL (1884) et Pierre MARIE (1885) signalent une certaine analogie entre l'hémiplégie spastique infantile et les paralysies poliomyélitiques. Ils rapportent en faveur de cette hypothèse le cas publié par MÆBIUS, qui montre la présence simultanée de ces deux affections dans la même famille. Le

D'autres auteurs retrouvent ces lésions bulbo-protubérantielles au cours des années suivantes, en particulier WICKMAN (1905) et HARBITZ, SCHEEL (1907). Ces derniers trouvent en plus des altérations du cortex cérébral.

Par la suite, différentes publications montrent que tous les noyaux des nerfs moteurs craniens peuvent être touchés, ainsi que la substance réticulée bulbo-protubérantielle (LARUELLE, THOMAS et LHERMITTE, ALAJOUANINE et coll., BAKER et coll.).

III - DECOUVERTES ET CARACTERES DES VIRUS POLIOMYELITIQUES

Avant 1908, la nature infectieuse de la poliomyélite avait été rapportée à de nombreux agents microbiens, mais la transmission de la maladie en série aux animaux de laboratoire n'avait jamais été obtenue.

Ce sont LANDSTEINER et POPPER qui réussirent à inoculer pour la première fois la maladie aux singes. Ils injectent une émulsion de moelle épinière d'un enfant mort de maladie de Heine-Medin à deux simiens inférieurs : un *Cynocephalus hamadrius* et un *Macacus rhesus* ; ces animaux, après 5 à 6 jours, deviennent paralysés. L'autopsie montre des lésions caractéristiques de poliomyélite antérieure aiguë.

Ces résultats sont confirmés les années suivantes par de nombreux travaux, notamment ceux de FLEXNER et LEWIS à New-York, ceux de LEINER et WIESNER à Vienne et ceux de LEVADITI en France.

La nature virale de cet agent infectieux était déjà soupçonnée en 1909 par LANDSTEINER et LEVADITI.

Par la suite, de nombreux auteurs s'attachent à préciser les différents caractères du virus tels que sa taille, sa résistance aux agents chimiques, ses propriétés physiques.

TISELIUS et GARD (1942) obtiennent le virus purifié ; sa composition chimique montre que nous avons affaire à une nucléoprotéine homogène de masse moléculaire 57.10^{-6} . LORING, étudiant le virus au microscope électronique, découvre que sa forme est grossièrement sphérique.

En dehors de ce virus dit de type I ou encore *Brunhilde*, du nom du chimpanzé qui a servi à le caractériser, d'autres souches de virus sont mises en évidence.

ARMSTRONG découvre en 1939 la réceptivité des muridés à certaines souches virales. Il réussit à transmettre le virus isolé du névraxe d'un homme décédé de poliomyélite dans la ville de Lansing, aux singes d'abord, puis au rat « cotton » (*Sigmodon hispidus*) et à la souris blanche. Cet ultragerme demeure pathogène pour le singe.

Depuis cette découverte, la pluralité des virus poliomyélitiques s'impose grâce aux travaux de TOOMEY (1939), KESSEL (1943), BODIAN (1949), RHODES (1953) et LI (1953). Ces auteurs démontrent l'existence de trois grands groupes de virus.

Dans le premier groupe, nous trouvons la majeure partie des souches classiques, notamment le virus du type *Brunhilde*.

Le second groupe comprend les virus adaptables aux rongeurs, en particulier la souche *Lansing*.

Le troisième groupe renferme la souche *Léon* isolée par KESSEL et les souches *Saukett*...

Du fait de la diversité des virus poliomyélitiques et des virus apparentés, MOLLARET préconise la classification suivante, en trois groupes, en fonction des syndromes cliniques :

- 1) La poliomyélite mondiale, due au type I de *Brunhilde*.
- 2) Les pseudo-poliomyélites humaines causées par les types II ou *Lansing* et III ou *Léon*, les virus du groupe *Coxsackie* et le virus encéphalo-myocardique.
- 3) Les pseudo-poliomyélites animales : maladie de Theiler et de Teschen.

A ces trois groupes, il faut ajouter les souches de virus inclassables, réunies sous le nom de virus orphelin ou E. C. H. O. (*Enteric Cytopathogenic Human Orphan*).

Dans un but d'unification, la classification suivante fut adoptée au VI^e Congrès international de Microbiologie en 1953 :

- *Poliovirus hominis*, comprenant les 3 virus poliomyélitiques (type I, II et III) ;
- *Poliovirus muris*, avec les virus de la maladie de Theiler et l'encéphalomyélite murine ;
- Virus voisins, comprenant les virus de la maladie de Teschen, les virus du groupe *Coxsackie*, le virus de l'encéphalomyocardite et les virus E. C. H. O.

IV - EMPLOI DES CULTURES DE TISSU POUR LA MULTIPLICATION DU VIRUS

SABIN et OLITSKI en 1936 appliquent les premiers la méthode de culture des tissus à la multiplication du virus poliomyélitique.

ENDERS, WELLERS et ROBBINS en 1949 mettent cette méthode au point et la rendent d'utilisation courante. Différents tissus sont employés, notamment les fragments embryonnaires humains (ENDERS), le tissu rénal de singe (RHODES), le tissu testiculaire d'homme ou de singe (WARD et SALK), les amygdales humaines qui forment des cultures pures de fibroblastes (BARSKI et LÉPINE) et les cellules provenant d'un carcinome du col utérin (souche He-La de GEY).

V - DECOUVERTES DES ANTICORPS SPECIFIQUES

A - ANTICORPS NEUTRALISANT

1) Test de neutralisation chez le singe

En 1910, LANDSTEINER et LEVADITI, FLEXNER et LEWIS, LEINER et WIESNER découvrent que le sérum de singe guéri de la poliomyélite est capable de neutraliser le virus.

La même année, NETTER et LEVADITI constataient l'existence de ces anticorps neutralisants dans le sérum de convalescent, d'où l'emploi de celui-ci en thérapeutique par NETTER (1911).

La relation entre l'immunité et ce taux des anticorps, d'abord contestée par de nombreux auteurs, est confirmée en 1945 par différents travaux : TURNER, YOUNG et MAXWELL.

HAMMON et ROBERTS, SPEIGMAN et SABIN reprenant ces études, montrent une augmentation précoce des anticorps neutralisants au cours de la poliomyélite, augmentation qui, pour BODIAN, est pathognomonique de l'infection poliomyélitique humaine.

2) Test de neutralisation chez la souris

Les anticorps neutralisants du groupe II (Lansing, M.E.F.₁...) ont été étudiés par la recherche de test de neutralisation chez la souris. Cet examen n'a pratiquement aucune valeur au point de vue diagnostique et son intérêt est faible, car, rarement, ce virus est à l'origine d'épidémies.

3) Test de neutralisation du virus en culture de tissus

ENDERS en 1949 ayant mis au point les cultures de tissus permet de supprimer le singe comme moyen d'étude. Cette méthode est actuellement la seule utilisée pour la recherche des anticorps neutralisants.

MELNICK et LEDINKO, SALK, RHODES et coll. démontrent qu'une « augmentation significative du titre des anticorps au cours de la convalescence, vis-à-vis de l'un des types de virus, peut être prise comme indiquant que la maladie en question a été causée par ce type de virus, même en l'absence d'isolement de ce dernier » (RHODES).

B - ANTICORPS FIXANT DE COMPLÉMENT

La réaction de déviation du complément fut recherchée pour la première fois par CASALS et OLITSKY en 1950. Ils utilisent comme antigène du cerveau de souris nouveau-née infectée par la souche M. E. F.₁.

Quel que soit le type de virus en cause, la réaction est positive dans la poliomyélite à un taux généralement supérieur à 1/16. Cette réaction est positive dès le début de la maladie et le restera pendant une période de deux mois environ.

VI - LA VACCINATION ANTIPOLIOMYELITIQUE

Avant 1950, la vaccination des animaux de laboratoire avait été réalisée, mais, pour y parvenir, il fallait employer des doses

tellement importantes qu'elles excluèrent toute application pratique (SABIN).

SALK, puis MILZER reprennent les recherches et arrivent à inactiver les trois types de virus par les rayons ultra-violet.

SALK utilise ensuite un vaccin contenant les trois virus en proportion déterminée, formolisés et tués par la chaleur. L'expérimentation humaine faite sur 600.000 sujets montre l'efficacité et l'innocuité de ce vaccin (204 cas de poliomyélite secondaire à cette vaccination surviennent cependant ; ils sont dus à un défaut de préparation du vaccin).

LÉPINE mit au point à l'Institut Pasteur un vaccin peu différent de celui de SALK dont l'innocuité est rapidement démontrée.

D'autres chercheurs s'attachent à la préparation d'autres vaccins, soit à partir de virus tués, soit de virus atténués par passages successifs (SABIN et KOPROWSKI).

CHAPITRE II

TRAVAUX PROUVANT la LOCALISATION du VIRUS dans l'ENCÉPHALE

I - ANATOMO-PATHOLOGIE

Les modifications histologiques dans les formes sans atteinte respiratoire se traduisent par des images inflammatoires et des altérations des cellules nerveuses.

A - LÉSIONS INFLAMMATOIRES

Les méninges sont souvent touchées par ce processus à différents étages du névraxe mais principalement au niveau de la moelle épinière. Des signes d'inflammation avec exsudation modérée, nombreux lymphocytes et polynucléaires en quantité variable, sont cependant trouvés dans les méninges entourant les hémisphères cérébraux et le cervelet.

Beaucoup d'études récentes mettent en doute l'importance de cette extension méningée de la poliomyélite et concluent à une indépendance nette entre les altérations du cortex sous-jacent et la leptoméningite (HORANYI-HECHST, FAIRBROTHER et HURST, BAKER).

La réaction inflammatoire dans le tissu nerveux débute par une légère vaso-dilatation vasculaire; les manchons périvasculaires apparaissent ensuite; ils sont constitués par des cellules mononucléées et quelques polynucléaires. Ces éléments cellulaires traversent l'adventice, s'étendent en traînées dans la substance

grise du névraxe et forment des nodules inflammatoires autour des cellules motrices. Cette infiltration lymphocytaire s'accompagne d'une prolifération dense, à la fois gliale et microglie, en particulier dans les zones avec altérations neuronales. Dans les zones inflammatoires pures, les cellules nerveuses ne subissent que peu de modifications : tout se passe comme si les zones d'inflammation répondaient à l'agression par un hyperfonctionnement et non par une inhibition.

LARUELLE parle ainsi d'une lésion irritative en insistant sur son caractère transitoire.

B - ATTEINTE DES CELLULES NERVEUSES

Elle se caractérise par des modifications d'abord réversibles. Au début, il est noté un gonflement du cytoplasme avec chromatolyse pouvant aboutir à de petites cavités de désintégration intracellulaire qui donnent un aspect pseudo-kystique. Le noyau se porte à la périphérie. Dans un deuxième stade, les modifications deviennent irréversibles : le noyau est pycnotique, les corps de Nissl disparaissent entièrement. De la cellule nerveuse, il ne reste plus qu'une silhouette. Autour du neurone se forme un nodule constitué par des lymphocytes, quelques polynucléaires et des macrophages. La neuronophagie et la lyse terminent ce processus destructif.

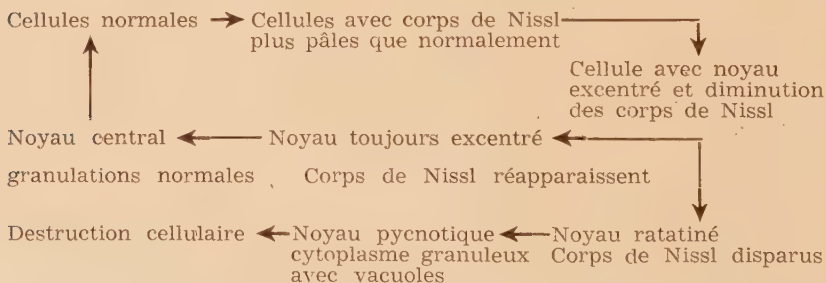


Diagramme représentant les modifications intracellulaires des neurones atteints par le virus poliomyélitique (d'après TRUETA).

« COVEL et HURST (cité par DRAGANESCO et BANU) auraient décrit des inclusions corpusculaires qui occupent le noyau de la cellule nerveuse au cours de la première semaine de paralysie (inclusions virales?) » (POURSINES).

VIMTRUP, d'après l'étude de 115 cas mortels survenus pendant l'épidémie du Danemark de 1952, conclut que les symptômes que l'on peut localiser sont dus à une lésion des cellules nerveuses, alors que ceux non localisables dépendraient du processus inflammatoire d'intensité diverse, lequel agirait en perturbant la transmission de l'influx nerveux au niveau des synapses.

C - LÉSIONS ANOXIQUES

A côté de ces altérations traduisant l'effet cytopathogène du virus poliomyélitique, d'autres atteintes nerveuses apparaissent au cours des poliomyélites respiratoires et sont dues à l'anoxémie. La diffusion et le caractère purement dégénératif sont les deux critères de ces lésions anoxiques (ALAJOUANINE).

La cellule présente d'abord une simple chromatolyse avec excentration du noyau, puis une dégénérescence ischémique. Une rétraction cellulaire avec hypercolorabilité du cytoplasme et du noyau est également constatée dans quelques cellules.

L'anoxie serait également responsable de ramollissement hémorragique découvert par de nombreux auteurs lors de l'examen macroscopique du système nerveux central (MARINESCO, MANICATIDE, DRAGANESCO et LEV, RUDEN et REALS).

II - ALTERATIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES AU NIVEAU DE L'ENCEPHALE

HARBITZ et SCHEEL (1907) étudient l'encéphale chez 17 malades morts à la phase aiguë. Les coupes pratiquées aux différents étages du système nerveux central montrent, en plus de l'atteinte du tronc cérébral et de la moelle, une infiltration inflammatoire importante le long de la scissure de Sylvius jusqu'aux lobes temporaux et frontaux.

Des modifications cytologiques au niveau des noyaux des nerfs oculo-moteurs ont été décrites en 1907 par PERKINS et DUDGEON (3^e paire crânienne) et MILLER (6^e et 7^e paires crâniennes).

WICKMAN en 1910 trouve également des transformations microscopiques traduisant une réaction inflammatoire au niveau du cortex moteur, du cortex occipital, temporal et cérébelleux dans cinq cas de poliomyélite.

Par la suite, ces altérations histologiques au niveau des différentes régions de l'encéphale furent retrouvées à des degrés variables lors de toutes les épidémies de poliomyélite.

Les études de THOMAS et LHERMITTE (1929) ont bien montré que ces transformations anatomiques sont beaucoup plus diffuses que ne le laissait prévoir le tableau clinique. Ainsi, au cours de l'autopsie d'une forme cervicale mortelle, ces derniers auteurs, en plus de la disparition presque complète des cellules de la corne antérieure de la moelle, notent des lésions inflammatoires et neuronales au niveau de la substance réticulée et des noyaux des nerfs moteurs du bulbe, de la protubérance et de la calotte des pédoncules cérébraux. Le locus cœruleus est fortement dépigmenté, de même que le locus niger dont les cellules mélanifères ont perdu entièrement ou en partie leurs grains de mélanine. Le cortex cérébral est également atteint par les deux processus dégénératifs et inflammatoires, en particulier au niveau des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. Les couches optiques, le corps strié et le cortex cérébelleux ne sont pas altérés tandis que les noyaux dentelés du cervelet montrent des modifications cellulaires évidentes.

BABONNEIX et COYON avaient également noté en dehors des atteintes bulbaires et protubérantielles la présence de « nodules infectieux » rolandiques.

MARINESCO et coll. (1929) décrivent des altérations fréquentes du tronc cérébral lors des autopsies pratiquées durant l'épidémie roumaine de 1927. Dans 28 cas, des lésions du cerveau moyen sont facilement mises en évidence et dans 15 cas des modifications vasculaires et cellulaires au niveau de la substance grise péri-épendymaire du mésocéphale sont notées, ce qui amène ces auteurs à parler des formes mésocéphaliques de la poliomyélite.

L'Ecole Lyonnaise (MOURIQUAND, DECHAUME et SEDALLIAN) retrouve ces lésions dans le tronc cérébral, en particulier dans le domaine des formations végétatives de la substance réticulée, des noyaux vestibulaires, du locus niger et des centres végétatifs infundibulo-tubériens.

HORANYI-HECHST (1935) sur 38 poliomyélitiques morts à la phase aiguë, découvre dans 24 cas des altérations cérébrales pré-

dominant au lobule paracentral ; les grandes cellules pyramidales présentent des modifications identiques à celles rencontrées dans les neurones de la corne antérieure et des noyaux des différents nerfs crâniens. Il note de plus une infiltration inflammatoire de la substance blanche sous-jacente dans 17 cas. En plus de ces altérations cérébrales, cet auteur observe des nodules gliaux et des exsudats inflammatoires dans la couche moléculaire du cervelet, dans les noyaux dentelés, les noyaux de la base et l'hypothalamus.

PETERS, lors de l'épidémie allemande de 1936-1937 dont MULLER a publié les différentes formes cliniques, décrit des atteintes de l'encéphale dans 39 cas mortels ; celles-ci siègent à tous les étages supra-médullaires : rhombencéphale, mésencéphale, diencéphale, cortex moteur, cortex cérébelleux et noyaux du vermis. Cet auteur insiste sur la fréquence toute particulière de l'extension du processus dégénératif et inflammatoire au locus niger (17 cas), au cerveau et au cervelet.

SWAN, dans une étude de 8 cas, observe le maximum d'altérations au plancher du IV^e ventricule et note que le noyau de Deiters est touché dans chaque cas, le noyau du nerf facial est atteint dans 4 cas (sérieusement dans 1, moyennement dans 3) et les noyaux du moteur oculaire externe et du V moteur sont légèrement lésés dans un cas. Il observe, dans 7 cas, des destructions des cellules pyramidales. Le cortex cérébelleux est toujours indemne, mais deux fois, le noyau dentelé présente des modifications de type inflammatoire.

HOWE et BODIAN étudient 13 cas de poliomyélite bulbaire mortelle. 12 fois ils trouvent des lésions inflammatoires et cellulaires dispersées dans l'aire 4 ; dans 4 cas, elles apparaissent en d'autres secteurs du lobe frontal (l'aire 6 est atteinte 2 fois) ; dans 5 cas, elles sont retrouvées au niveau de l'aire 1 et dans 1 cas, dans le cortex occipital. Ils observent également une légère atteinte du cortex cérébelleux et des altérations importantes du noyau vestibulaire et du toit.

En contraste avec les observations précédentes, KORNYEV pense que le cortex cérébelleux est aussi fréquemment atteint que le cortex moteur et que les destructions touchent à la fois la couche moléculaire et les cellules de Purkinje. Dans les 8 cas étudiés, les transformations cellulaires se retrouvent au tiers supérieur de la circonvolution frontale ascendante (lobe précentral) touchant principalement les cellules pyramidales géantes des couches 3 et 5.

STIEFLER et SCHENK rapportent des résultats similaires dans 7 cas sur les 12 autopsies effectuées.

RICHTER étudiant en détail un cas mortel chez un enfant âgé de 14 ans découvre une destruction des cellules de Purkinje avec réaction mésodermonévroglique peu importante, des altérations bulboprotubérantielles marquées et des lésions sévères des noyaux gris de la base.

L'atteinte du Tronc Cérébral peut prédominer d'une façon nette dans certaines formes ; BARNHART, RHINES, McCARTER et MAGOUN ont étudié dans 7 cas cette région et ont vu que celle-ci était altérée surtout dans sa partie profonde au niveau de la formation réticulaire et du tegmentum.

Les noyaux dentelés du cervelet sont atteints dans 6 cas sur 7 et le toit dans 4 cas sur 7. Le thalamus n'était nettement lésé que dans un cas.

De même BAKER, BROWN, CORNWELL et MATZKE ont étudié dans une série importante de poliomyélites « bulbaires » les modifications aux différents étages du système nerveux central depuis le bulbe jusqu'au cortex moteur. Au niveau de la région protubérantielle, ils notent des altérations constantes mais d'intensité variable suivant le tableau clinique. Le cerveau moyen est également souvent touché dans toutes ces formes bulbaires, mais jamais sévèrement. Les atteintes les plus importantes sont localisées aux noyaux des III^e et IV^e paires craniennes et au locus niger. L'hypothalamus est également altéré dans 85 % des poliomyélites hautes mais de façon très légère. Le thalamus est rarement atteint par le processus poliomyélitique. Par contre le cortex cérébral étudié dans 75 cas montre des lésions indiscutables dans 62 cas, soit dans 83 % des cas ; dans 56 cas, elles apparaissent au cours de poliomyélite bulbaire aiguë avant que ne puissent s'installer des altérations anoxiques. Le cervelet montre une transformation plus ou moins importante, soit cellulaire, soit inflammatoire dans 77 % des 75 cas examinés. Le pourcentage des cellules moléculaires et de Purkinje lésées est de 25 % au niveau du vermis et de 12 % au niveau des hémisphères cérébelleux. Par contre, les noyaux dentelés sont atteints dans 57 % des cas avec altération cellulaire dans 28 % des cas.

BAKER (A. B.) et coll. prennent dans leur série 10 cas au hasard et enregistrent les lésions à tous les niveaux de l'encéphale. Ils notent le degré d'extension des atteintes de 1 à 8, 1 correspondant à une atteinte moyenne et 8 à des lésions graves.

*Moyenne du degré d'atteinte du système nerveux central
chez 10 cas mortels (d'après BAKER, CORNWELL et TICHY)*

NIVEAU	LÉSIONS INFLAMMATOIRES	LÉSIONS CELLULAIRES
Moelle épinière	3,6	4,1
Bulbe	4,6	5
Protubérance	4,2	4,7
Cerveau moyen	3,9	3,8
Hypothalamus	4,3	4,1
Thalamus	0	0
Ganglions basaux	0	0
Cerveau	3,2	2,4
Cervelet	2,6	2,9

En conséquence les différents étages du système nerveux central peuvent être tous touchés avec une intensité égale, exception faite des noyaux gris de la base.

Ces études anatomo-pathologiques furent en général pratiquées sans tenir compte des lésions produites par l'anoxie, laquelle est cause de certaines altérations cellulaires dégénératives disséminées dans l'encéphale.

STEEGMAN et DAVIS, chez un enfant de 10 ans mort après avoir vécu près de 2 mois dans un poumon d'acier, découvrent des lésions importantes différentes de celles dues à la localisation virale au niveau de l'encéphale, lésions qui prédominent au niveau du cortex frontal, de la corne d'Ammon et du cortex post-central. La zone prérolandique est par contre peu touchée. Ces auteurs concluent que la notion d'encéphalopathie inflammatoire devrait être révisée et admettent comme plus fréquente l'encéphalopathie dégénérative post-anoxique.

ALAJOUANINE et coll., étudiant les modifications histologiques chez 14 poliomyélitiques avec insuffisance respiratoire mortelle, trouvent des altérations dont le caractère purement dégénératif traduit la cause anoxique dans 9 cas sur les 14 cas examinés.

De cette énumération, il résulte que l'encéphale est touché par le processus poliomyélitique de façon moins constante que la moelle épinière, mais plus souvent que ne le traduisent les symptômes cliniques. Sans négliger le facteur anoxique, il est certain que de nombreux troubles sont dus à la localisation du virus au niveau de la portion supra-médullaire du système nerveux central.

III - ETUDES EXPERIMENTALES

A - ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Depuis la découverte par LANDSTEINER et POPPER de la transmission expérimentale de cette maladie, de nombreuses inoculations au singe ont été entreprises tant en France qu'à l'étranger ; les études anatomiques des animaux infectés montrent que les altérations histologiques au niveau du système nerveux central sont semblables à celles trouvées chez l'homme.

HURST, FAIRBROTHER et HURST, après l'étude de coupes faites aux différents étages du système nerveux central, concluent que l'encéphale est également atteint par le processus inflammatoire. Les régions les plus électivement touchées sont, en plus du tronc cérébral et de la moelle, le thalamus, l'hypothalamus, les zones avoisinant le 3^e ventricule, le globus pallidus et les grandes cellules du cortex moteur.

WALSCHÉ note que dans les formes abortives de la poliomyélite, il existe invariablement une encéphalite avec la plupart du temps aucune symptomatologie propre.

PETTE inocule des singes par différentes voies et constate que les lésions sont similaires et prédominent au gyrus précentral avec atteintes limitées aux 3^e et 5^e couches du cortex. Souvent, une simple réaction inflammatoire apparaît avec intégrité des cellules nerveuses.

TOOMEY injecte le virus dans le pneumogastrique d'un singe et obtient une paralysie à localisation bulbaire. De même, l'inoculation dans un nerf périphérique donne une paralysie localisée primitivement aux groupes musculaires tributaires de ce nerf (cité par KISSEL).

B - CLINIQUE

LEVADITI et STANESCO (1910) ont reproduit une forme bulbo-protubérantielle par injection intracérébrale d'émulsion virale chez *Macacus cynomolgus* : cette forme se caractérise par une paralysie des nerfs craniens (moteur oculaire externe et facial

gauches) 10 jours après l'inoculation. La paralysie se généralise à tout le corps 24 heures plus tard.

FLEXNER et LEWIS (1910) inoculent une suspension virale à 81 singes et observent chez 8 d'entre eux des manifestations encéphalitiques qui consistaient en spasticité des membres, incoordination marquée des mouvements volontaires, convulsions épileptiforme et mort subite de type apoplectique.

ROHMER décrit le cas suivant : un singe devient manifestement malade 80 jours après l'injection d'une suspension virale ; au dixième jour de sa maladie il présente des secousses fréquentes dans tout le corps et une démarche raide, mais pas de paralysie spastique ; le onzième jour, il gît sur le plancher ; les extrémités paralysées et raides sont agitées de violentes secousses. L'animal succombe rapidement.

BRODIE vit apparaître une paralysie de type habituel quinze jours après l'inoculation ; deux jours plus tard, l'animal présente des convulsions épileptiformes avec morsure de la langue, déviation conjuguée des yeux et fibrillation des muscles de la face.

IV - RECHERCHE DU VIRUS AU NIVEAU DE L'ENCEPHALE

A - ISOLEMENT ET IDENTIFICATION DU VIRUS PAR INOCULATION AU SINGE

Une autre preuve de l'atteinte de l'encéphale par le processus poliomyélitique est la découverte du virus au niveau des lésions du tronc cérébral et du cortex.

Très récemment, la seule méthode utilisée pour isoler et identifier une souche de virus poliomyélitique était l'inoculation au singe. Les travaux étaient faits en utilisant surtout des *Macacus*, animaux extrêmement coûteux. Les suspensions virales étaient inoculées par voie intra-cérébrale selon la technique de PODIAN, MORGAN et SCHWERDT.

Par cette méthode, SABIN et WARD injectent des broyats des différentes régions du système nerveux central de 7 patients ayant succombé à une forme bulbo-spinale ou bulbaire de la poliomyélite. Ils démontrent facilement la présence du virus dans la moelle épinière (6 fois), le bulbe (4 fois), le cerveau moyen (4 fois), le thalamus (4 fois) et le cortex moteur (4 fois). Par contre, les inoculations de suspension provenant du bulbe olfactif, de la substance perforée antérieure, du cortex frontal et occipital donnent des résultats négatifs.

AMOSS, reprenant ces expériences sur le singe, conclut que toutes les régions du système nerveux central contiennent le virus, mais il est toutefois en concentration plus élevée au niveau des renflements cervicaux et lombaires et au niveau des noyaux bulbo-protubérantiels.

Pour FAIRBROTHER et HURST, la plus forte concentration en virus se trouve au niveau des foyers de nécrose. BRODIE arrive à des conclusions sensiblement équivalentes : concentration maximum au niveau de la moelle, du bulbe et de la protubérance, concentration moindre dans les autres segments du système nerveux central par ordre décroissant : cortex moteur, mésencéphale, diencéphale, cortex de la région prérolandique, noyaux gris de la base et vermis.

B - ISOLEMENT ET IDENTIFICATION DU VIRUS POLIOMYELITIQUE EN CULTURES DE TISSUS

Par la méthode de culture tissulaire, BARRET, GAIRDNER et McFARLAN auraient trouvé le virus au niveau du cortex cérébral, chez 2 enfants ayant présenté une poliomyélite haute mortelle caractérisée par une température élevée, une somnolence marquée, des convulsions et des tremblements.

CHAPITRE III

ESSAI D'INTERPRÉTATION PHYSIOPATHOLOGIQUE des "FORMES HAUTES" de la POLIOMYÉLITE

I - LES NOYAUX MOTEURS

Depuis les examens anatomo-pathologiques de RISSLER qui montrent des altérations dégénératives au niveau des noyaux de l'hypoglosse avec, dans un cas, atteinte simultanée des noyaux du nerf facial, de nombreuses recherches histologiques mettent en évidence cette localisation du processus poliomyélitique au niveau des moto-neurones craniens.

COMBY en 1898 écrivait dans les *Archives de Médecine des Enfants* : « La toxi-infection peut porter non seulement sur les cornes grises de la moelle (poliomyélite), mais encore sur les noyaux des nerfs craniens qui n'en sont que le prolongement encéphalique (polioencéphalite) ».

En effet, les noyaux moteurs du tronc cérébral ne sont que des segments de la corne antérieure décapitée par la décussation des pyramides en deux colonnes interne et externe, lesquelles se fragmentent à leur tour pour donner naissance aux différents noyaux moteurs craniens. L'atteinte des cellules motrices du bulbe, de la protubérance et du cerveau moyen est plus fréquente que ne le laissent prévoir les troubles cliniques. C'est ainsi que BODIAN trouve des altérations de ces noyaux au cours de 24 autopsies de poliomyélites bulbaires qui n'avaient présenté aucune paralysie haute. Cette discordance entre la clinique et l'anatomo-pathologie peut être expliquée de différentes façons :

— ou les lésions inflammatoires et neuronales sont peu importantes et ne peuvent occasionner de paralysie ;

— ou bien, l'examen clinique est difficile à pratiquer vu l'état inquiétant du malade et la parésie crânienne passe inaperçue (MATZKE et BAKER) ;

— ou encore parce qu'il existe une innervation plus fine des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des yeux. MURRAY estime que 5 à 10 fibres musculaires des yeux sont innervées par la même fibre nerveuse contre 120 aux membres.

Tous les noyaux moteurs peuvent être touchés, mais à des degrés variables et avec une fréquence différente. Cette constatation découle de nombreux travaux, en particulier ceux de la Commission de Recherche sur la Poliomyélite du Minnesota créée lors de l'épidémie de cet Etat en 1946. Certains auteurs pensent que les nerfs les plus souvent lésés prennent leur origine dans la colonne motrice antérieure correspondant à la tête de la corne antérieure de la moelle. Ces nerfs sont les suivants : le spinal bulbaire, le pneumogastrique et le glossopharyngien qui proviennent du noyau ambigu, le facial et la branche motrice du trijumeau. La colonne motrice postérieure donne naissance aux nerfs grand hypoglosse, moteur oculaire externe, pathétique et moteur oculaire commun.

Le noyau de l'hypoglosse est assez fréquemment touché par le processus poliomyélitique inflammatoire et dégénératif. Ce nerf grand hypoglosse innerve les muscles thyroïdien, hyoglosse, styloglosse, géniohyoïdien et se termine dans les différents faisceaux musculaires de la langue. La paralysie unilatérale de ce nerf est difficile à mettre en évidence bien que, dans ce cas, la langue est déviée vers le côté paralysé. L'atteinte bilatérale est responsable de troubles dans le premier temps de la déglutition.

Le nerf spinal a deux origines distinctes : une au niveau de la moelle cervicale et une deuxième à la partie inférieure du noyau ambigu. Dans les formes cervicales avec paralysie des nerfs cervicaux ou du phrénique, il n'est pas rare de voir une atteinte homolatérale des muscles sterno-cléido-mastoïdien et trapèze. Cette parésie ne doit pas être classée dans les formes hautes si nous nous en référons à notre définition. Quant à la partie du nerf spinal provenant du noyau ambigu, nous ne pouvons la dissocier des fibres motrices pneumogastriques et nous la rattacherons à ces fibres suivant en cela la théorie du nerf vago-spinal défendue en Belgique par VAN GEUCHTEN et en France par LERMOYEZ.

Le noyau ambigu est souvent altéré lors de la poliomyélite. Une forme particulière de cette lésion se caractérise par la localisation vélo-palatine qui peut être dans quelques cas la manifestation unique de la maladie de Heine-Medin. D'après PERREAU, FRESNEAU et ABELANET, cette paralysie est due à l'atteinte de la partie supérieure du noyau ambigu. Le voile du palais reçoit son innervation motrice du vago-spinal sauf en ce qui concerne le péri-staphylin externe qui la reçoit du trijumeau par l'intermédiaire du ganglion otique. Le nerf glosso-pharyngien jouerait surtout un rôle réflexe en participant à la constitution du plexus pharyngien.

Nous pouvons retenir avec BERNARD que l'atteinte du glosso-pharyngien donne une parésie pharyngée avec la suppression du réflexe nauséeux et celle du nerf vago-spinal une paralysie vélo-palatine avec une dysphonie par paralysie des cordes vocales. Le syndrome de l'ambigu est donc peu différent du syndrome du trou déchiré postérieur ou syndrome de VERNET, lequel se traduit en plus par une anesthésie unilatérale du voile du palais, des cordes vocales, du pharynx et une paralysie du trapèze et du sterno-cléido-mastoïdien du même côté.

La dysphagie est le symptôme dominant de cette localisation poliomyélitique. Afin de mieux comprendre le mécanisme de cette dysphagie, un petit rappel physiologique sur la déglutition paraît nécessaire, car elle peut être la traduction des différentes paralysies craniennes : les branches motrices du trijumeau, du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, le nerf spinal et le nerf grand hypoglosse jouent en effet un rôle dans le mécanisme de cet acte physiologique.

Les physiologistes distinguent trois étapes dans la déglutition.

A - Dans un premier temps, la langue amène le bol alimentaire à l'isthme du gosier. Ce mécanisme comporte la contraction des muscles du voile du palais et des piliers, lesquels sont innervés par le nerf vago-spinal et des muscles de la langue. La contraction de ces derniers dépend surtout du nerf grand hypoglosse. Pour se redresser et basculer en arrière, la langue trouve un point d'appui sur le plancher buccal rigidifié par les muscles mylo-hyoïdiens qui reçoivent leur innervation du nerf trijumeau. La paralysie d'un de ces trois nerfs aboutit à des perturbations dans l'exécution du premier temps de la déglutition dit temps buccal ou isthmique.

B - Au temps pharyngé, le bol alimentaire franchit l'isthme du gosier et se présente à l'entrée du pharynx. Le pharynx s'élève de bas en haut et bascule d'arrière en avant. Dans ce mouvement d'ascension, le larynx est lui-même entraîné vers le haut ainsi que le cartilage thyroïde. L'orifice nasopharyngien se ferme par contraction des piliers du voile qui se rapprochent l'un de l'autre à la manière d'un rideau et par relèvement du voile du palais membraneux. Ce rôle est surtout important pour les liquides. L'orifice glottique s'obstrue également par le phénomène dit de « l'agenouillement épiglottique » qui est à la fois passif et actif. En même temps le larynx vient s'accoler à la base de la langue. Le bol alimentaire est saisi par les muscles constricteurs du pharynx qui jouent de façon péristaltique et font progresser le bol jusqu'à l'œsophage. Ce deuxième temps est involontaire et est le résultat de réflexes rapides. BOSMA fait une étude très détaillée des dysfonctionnements du pharynx supérieur et inférieur lors de la poliomyélite. Pour cela, il utilise la radio-cinématographie. Il résulte de ces travaux :

— que l'occlusion imparfaite de la portion supérieure de l'isthme palato-pharyngé aboutit à une hypernasalité de la parole ;

— que l'occlusion incomplète de la portion inférieure de l'isthme palato-pharyngé est responsable des régurgitations nasales après déglutition ;

— que l'obstruction incomplète de la partie rétro-orale se traduit par un manque de contrôle supérieur dans le passage du bol alimentaire de la bouche dans le pharynx ;

— les fausses routes alimentaires montrent que l'orifice glottique n'est pas obstrué lors du deuxième temps : l'agenouillement épiglottique ne se produit pas ;

— la paralysie des constricteurs se traduit par l'impossibilité pour le bol alimentaire de parvenir à la bouche œsophagienne.

C - Le temps œsophagien est sous la dépendance des muscles lisses innervés par le pneumogastrique ; la section de ce nerf aboutit à une paralysie œsophagienne, à une perte du tonus musculaire et à une stagnation des aliments dans l'œsophage et à une régurgitation alimentaire.

MOLLARET et coll. ont également recherché par la radio-cinématographie les troubles de la déglutition dans 2 cas de poliomyélite avec dysphagie importante.

SCOTT rapporte un cas de ce qu'il dénomme achalasie œsophagienne supérieure dans laquelle les mouvements de dégluti-

tion s'effectuent correctement et avec une force normale et cependant ne sont pas capables d'effectuer le passage du bol alimentaire de l'hypopharynx dans l'œsophage ; ceci est dû à un spasme temporaire apparaissant au moment de la déglutition. Dans ce cas, l'incapacité de déglutition est le résultat d'une altération de la synchronisation des différents mouvements contribuant à cet acte. Ce mécanisme présuppose un centre coordinateur dont l'altération aboutirait à cette achalasie. BOSMA aurait également signalé 2 cas identiques.

La plupart des auteurs trouvent que les lésions du noyau du nerf facial sont aussi fréquentes que les précédentes. Pour MATZKE et BAKER, qui ont pratiqué l'examen systématique de tous les noyaux moteurs de la protubérance chez 109 cas de poliomyélites bulbaires rapidement mortels, ces noyaux seraient tous atteints avec la même fréquence ; les auteurs trouvent des altérations cellulaires dans plus de la moitié des cas ; le pourcentage des cellules nerveuses touchées varie de 0 à 78 % ; dans quelques cas avec paralysie sévère, ce taux reste faible : de 5 à 10 % de cellules lésées. Par contre quand il n'y avait pas de parésie, ces moto-neurones étaient en général intacts. La paralysie de ce nerf est la plus facile à diagnostiquer en raison du domaine innervé. Ce nerf, au niveau de son trajet intraparotidien, se divise en 2 rameaux, une branche cervico-temporale et une branche cervico-faciale. Quelquefois une seule de ces branches est paralysée dans la poliomyélite, mais ceci est rare (ACHARD).

Dès 1909, PERKINS et DUDGEON trouvaient des lésions dégénératives très diffuses du noyau du nerf moteur oculaire commun et la même année Reginald MILLER constatait des altérations des noyaux, du VII et du VI et pensait que celles-ci étaient responsables du nystagmus observé quelques jours avant la mort. Les recherches anatomo-pathologiques entreprises notamment par BAKER et coll. prouvent que les cellules des trois noyaux oculomoteurs sont plus souvent atteintes que ne le laissent prévoir les manifestations cliniques. En effet les paralysies des nerfs moteur oculaire externe, pathétique et moteur oculaire commun sont rarement observées dans la maladie de Heine-Medin. La VI^e paire cranienne innerve le muscle droit externe dont la paralysie se caractérise par une diplopie et un strabisme convergent, le IV se termine dans le muscle grand oblique dont la contraction déplace la cornée en dehors et en bas ; un strabisme supérieur avec rotation externe traduit l'atteinte de ce nerf. La III^e paire cranienne

innervent tous les autres muscles de l'œil et le muscle relèvement de la paupière.

Des altérations des cellules motrices du trijumeau sont souvent constatées et à un taux équivalent à celles rencontrées au niveau du noyau facial, soit de 0 à 76 % (MATZKE et BAKER). Cependant dans 4 cas avec troubles des muscles masticateurs, aucune modification neuronale n'est observée par ces auteurs ; ceci tiendrait à la rapidité d'évolution de ces cas ; la mort serait survenue avant l'apparition des lésions cellulaires. Le trijumeau moteur innervent les différents muscles masticateurs par l'intermédiaire du nerf dentaire qui donne des rameaux aux muscles mylo-hyoïdien, masticateur et péristaphylin externe. Les muscles temporaux et les masséters élèvent la mâchoire et l'appliquent contre le maxillaire supérieur. Grâce aux faisceaux postérieurs de ces muscles, le condyle est attiré en arrière et ramené dans la cavité glénoïde après avoir été porté en avant par la contraction des deux ptérygoïdiens externes. Les ptérygoïdiens internes et surtout externes sont responsables des mouvements de diduction du maxillaire inférieur. Le muscle mylo-hyoïdien joue un rôle important dans le premier temps de la déglutition qui sera perturbé également lors de la paralysie du trijumeau moteur.

II - LES NOYAUX SENSITIFS

Le processus poliomyélitique peut atteindre également les noyaux sensitifs. C'est ainsi que REDLICH en 1894 décrit des lésions des noyaux vestibulaires et acoustiques, fait qui sera confirmé par KINDT, HORANYI-HECHST, SWAN et par de nombreux auteurs.

MATZKE et BAKER estiment qu'un tiers des cas présentent des transformations inflammatoires modérées ou importantes à l'intérieur du noyau vestibulaire latéral ou noyau de Deiters. Cette localisation se traduirait par des vertiges, des vomissements et un nystagmus spontané généralement horizontal ou horizontal et rotatoire ; il serait très rarement vertical. A l'occlusion des yeux, le patient chute vers le côté lésé et présente une démarche en étoile. Ces symptômes correspondent à ceux observés dans l'ataxie labyrinthique.

Les noyaux acoustiques peuvent également être touchés par le processus inflammatoire. BATSON et McCONNEL, sur une étude de 37 cas, montrent qu'au cours de la phase aiguë de la poliomyélite, il y a une diminution faible mais significative de l'acuité auditive à la fois pour les sons et les paroles. D'après eux, l'origine de cette modification de l'audition est neurologique, ce que semble suggérer la diminution équivalente du seuil de la conduction osseuse.

Les noyaux du faisceau solitaire sont quelquefois altérés et SEDALLIAN pense que cette atteinte est responsable des deux symptômes suivants :

A - Dyspnée semblable à celle obtenue après section des deux pneumogastriques : la respiration devient lente, ample avec une inspiration prolongée, profonde et exécutée avec peine ; l'expiration est séparée de l'inspiration suivante par une longue pause. Ce signe clinique est difficile à reconnaître, car il est généralement noyé au milieu d'autres troubles respiratoires, soit par paralysie périphérique diaphragmatique, des muscles du tronc ou de la ceinture scapulaire, soit par encombrement trachéo-bronchique.

B - Le gonflement actif inspiratoire des muscles sus-hyoïdiens. Ce signe traduit la contraction active de ces muscles dans le cas avec atteinte bilatérale des noyaux du faisceau solitaire.

Des troubles gustatifs ont été observés par JULSRUD dans 3 cas de paralysie faciale. Pour cet auteur, deux possibilités sont envisagées :

1) soit la dégénérescence des axones du nerf facial qui entraîne un gonflement de ce nerf et la compression de la corde du tympan au niveau du canal de Fallope.

2) soit l'atteinte virale des fibres gustatives le long du facial.

Nous savons que la sensibilité du nerf lingual appartient pour la plus grande part à la corde du tympan ; l'altération de la corde dans certaines otites moyennes détermine en effet l'abolition du goût dans la partie antérieure de la langue.

La localisation des lésions inflammatoires au niveau du noyau sensitif du trijumeau a également été constatée et des névralgies faciales au cours de la maladie de Heine-Medin ont été signalées ; mais ceci paraît extrêmement rare.

III - LES NOYAUX DU PARASYMPATHIQUE

Le processus inflammatoire se présente avec une intensité remarquable dans la région bulbo-protubérantielle au niveau de la zone viscéro-motrice dont les principaux centres sont : le noyau dorsal du vague avec les noyaux salivaires et les noyaux lacrymal et pupillaire d'Edinger-Wesphal. Le noyau dorsal du pneumogastrique est l'origine principale du parasympathique. Il commande les fonctions respiratoires, circulatoires et digestives en jouant un grand rôle dans la contraction des muscles lisses et dans les sécrétions. Il est souvent altéré au cours de la poliomyélite (SEDALLIAN). De nombreux symptômes traduisent cette localisation : tachycardie importante, bronchoplégie, troubles du transit.

La section du vague modifie les mouvements gastro-intestinaux : il est remarqué une légère diminution de la motricité, une hypotonie de la musculature peu marquée au niveau de l'intestin. La paralysie du pneumogastrique donne une diminution du tonus, de la fréquence et de l'amplitude des mouvements de l'estomac et un ralentissement dans l'évacuation gastrique. Cependant SEDALLIAN note des altérations de ce noyau lors de la dilatation aiguë de l'estomac. Nous verrons en étudiant les lésions hypothalamiques ce qu'il faut penser du rôle de cette atteinte dans les complications digestives de la maladie de Heine-Medin. La partie supérieure et moyenne de ce noyau dorsal du vague constitue respectivement le noyau salivaire supérieur de l'intermédiaire de Wrisberg et le noyau salivaire inférieur dont les fibres efférentes passent dans le tronc du nerf glosso-pharyngien. La partie inférieure est désignée sous le nom de noyau pneumo-entérique.

L'atteinte du noyau lacrymal du facial peut également se rencontrer ainsi que la localisation du processus poliomyélitique au niveau du noyau d'Edinger-Wesphal ; de ce dernier partent les nerfs ciliaires moteurs qui innervent le sphincter de l'iris et les muscles ciliaires ; la lésion de celui-ci se caractérise par une dilatation pupillaire, une paralysie de l'accommodation et l'abolition des réflexes photo-moteurs dans les formes sévères (WORMSER).

IV - LA FORMATION RETICULEE

La substance réticulée « occupe les espaces du tronc cérébral laissés libres par les formations dont la structure et les fonctions sont spécifiques » (MORIN) ; elle s'étend de l'olive bulbaire à l'hypothalamus. Elle joue un rôle important dans la physiologie du système nerveux, car elle constitue un système d'intégration de toutes les formes d'activité nerveuse du fait de ses projections descendantes au niveau de la moelle et de ses projections ascendantes dans le cortex cérébral et cérébelleux.

Les recherches anatomo-pathologiques prouvent que cette zone est particulièrement touchée dans les poliomyélites bulbaires. Ce sont ces lésions qui sont responsables de la plupart des décès. BAKER et coll. constatent que l'évolution clinique est d'autant plus fulgurante et la mort d'autant plus précoce que l'extension des lésions inflammatoires est plus étendue. Comme ces altérations ne sont pas dégénératives, dès la période aiguë terminée, tout revient à la normale sans séquelle.

Cette zone intervient dans le règlement des différentes fonctions végétatives supérieures : respiration, circulation et sécrétion. De nombreux travaux furent consacrés à ces études, en particulier par PITTS, MAGOUN et RANSON. Ces auteurs localisent les centres respiratoires dans le bulbe du chat au moyen de stimulation par électrodes fines stéréotaxiques. Ils trouvent un centre inspiratoire à la partie ventrale du bulbe, un peu au-dessus de l'olive bulbaire ; le centre expiratoire est beaucoup plus étendu et se trouve dans la portion dorsale du bulbe. Le centre pneumotaxique décrit par MARCKWALD, LUMSDEN, STELLA et PITTS dans la protubérance imposerait le rythme au centre inspiratoire, le pneumogastrique agissant sur le centre expiratoire par voie réflexe. BROWN et BAKER, lors de l'autopsie de malades ayant présenté des troubles respiratoires avec atteinte du rythme, découvrent le maximum de lésions inflammatoires et nécrotiques au niveau de la zone correspondante au centre inspiratoire. Le noyau ambigu par contre était en général peu touché. Ces auteurs n'ont jamais constaté d'altérations importantes au niveau du centre pneumotaxique et le peu de cas où elles existaient, elles s'accompagnaient de lésions beaucoup plus importantes de la partie ven-

trale de la substance réticulée. D'après ces auteurs, les troubles du rythme respiratoire dans la maladie de Heine-Medin seraient donc dus à la localisation du processus poliomyélitique au niveau du centre respiratoire.

WANGS et RANSON, par stimulation expérimentale chez le chat, ont obtenu une augmentation tensionnelle en plaçant les électrodes dans la partie dorsale et bulbaire de la substance réticulée. Ils ont également obtenu des réponses dépressives par excitation des zones dorso-latérales et ventro-médianes de cette substance réticulée. Certains faits cliniques peuvent être attribués à la destruction de ce contrôle central de la circulation ; l'hypertension artérielle, en dehors de toute hypercapnie, est souvent notée au cours de la phase aiguë de la poliomyélite (NORMANN, KEMP). PITTS la considère comme un symptôme bulbaire. KEMP constate des lésions des grandes cellules de la zone ventro-médiane chez 19 sujets n'ayant présenté aucune poussée hypertensive ; il pense que l'absence de ce symptôme est dû soit à des lésions cellulaires insuffisantes, soit à un état de choc ou à une myocardite. Il faut noter que dans 19 cas cet auteur trouve également des lésions hypothalamiques. BROWN et BAKER, au cours de l'autopsie d'un cas de poliomyélite bulbaire mort par collapsus cardio-vasculaire, trouvent des altérations au niveau du centre hypertenseur avec dégénération cellulaire importante. Le reste de la substance réticulée ne montre que peu d'infiltration inflammatoire ainsi que le noyau ambigu. Dans les formes hypertensives, ces deux auteurs n'ont jamais trouvé de lésions bulbaires, mais dans ces cas ils découvrent des modifications histologiques au niveau de l'hypothalamus. Pour eux, la zone ventro-médiane serait un centre vaso-moteur spécifique ; les lésions de cette aire se traduisent invariablement par un effondrement tensionnel, une accélération du pouls et des perturbations vaso-motrices. Ce centre serait assez étendu et couvrirait le bulbe et le tiers inférieur de la protubérance. Dans 4 cas où la mort fut rapide par collapsus cardio-vasculaire, BAKER note des altérations uniquement à la partie protubérantielle de la zone ventro-médiane.

BAKER, HOWARD et MATZKE démontrent par la superposition sur une seule coupe de toutes les lésions trouvées dans leurs sections effectuées à différents étages du tronc cérébral que chez 7 poliomyélitiques morts de collapsus cardio-vasculaire, toutes les altérations se localisaient aux grandes cellules réticulaires qui

sont situées dans la zone ventro-médiane de la substance réticulée. Au contraire, chez 17 malades morts par paralysie respiratoire, les lésions siègent au niveau du groupe de petites cellules réticulaires situées dans la région ventro-latérale de la substance réticulée.

En conclusion, il est certain que le pronostic vital dans la maladie de Heine-Medin est conditionné par le degré des lésions inflammatoires de la substance réticulée. Les lésions du centre vaso-moteur aboutissent à l'hypotension et au collapsus rapidement mortel. L'atteinte des centres respiratoires est responsable des troubles du rythme et de l'anoxie du fait de la mauvaise ventilation pulmonaire. Cette anoxie est un facteur d'extension des lésions cellulaires, qui peuvent se rencontrer dans des régions de l'encéphale qui ne sont pas touchées normalement, telles que la corne d'Ammon, le cortex insulaire et occipital, le pallidum et le putamen. Par une anoxémie expérimentale chez des chats, des chiens et des singes, ORTHWAYR et MORRISON obtiennent des lésions identiques au niveau de ces zones ; par contre, ce dernier auteur n'en trouve jamais dans le bulbe et la moelle épinière. Ces travaux permettent d'affirmer que de nombreux symptômes encéphalitiques ne sont que des complications des formes respiratoires asphyxiques de la poliomyélite (ALAJOUANINE).

V - LE MESOCEPHALE

Le cerveau moyen est fréquemment lésé au cours de la poliomyélite. Les examens histologiques montrent des altérations des cellules des noyaux oculo-moteurs et pupillaires et des cellules du noyau rouge et du locus niger. Devant l'importance des modifications anatomo-pathologiques trouvées dans 15 cas sur les 28 examens pratiqués, MARINESCO, DRAGANESCO et MANICATIDE décrivent la forme mésocéphalique de la maladie de Heine-Medin. MATZKE et BAKER reprennent cette étude et concluent sur les 111 coupes effectuées que le mésocéphale présente des altérations fréquentes, mais peu sévères ; ils constatent l'extension du pro-

cessus poliomyélitique au locus niger dans 31 % des cas avec une moyenne de 10 % de modifications cellulaires ; dans 6 % des cas, plus du 1/5 des cellules sont lésées. Ces auteurs pensent que les troubles extra-pyramidaux seraient plutôt la conséquence de lésions anoxiques que de lésions inflammatoires.

Les altérations du locus niger se traduisent cliniquement par un syndrome parkinsonien (MARINESCO et coll., VUJIC et RISTIC). Lors du VI^e Congrès international de Neurologie de 1957 à Bruxelles, HASSLER insiste sur les lésions constantes du locus niger au cours des syndromes parkinsoniens. Cependant des faits expérimentaux permettent d'interpréter le tremblement parkinsonien comme la libération de neurones appartenant à la substance réticulée bulbo-protubérantielle (in MORIN G., *Physiologie du système nerveux central*, p. 336). Il est très vraisemblable que la rigidité parkinsonienne est également un phénomène de libération.

VI - LES NOYAUX GRIS DE LA BASE

Les noyaux gris de la base sont rarement touchés par le processus inflammatoire ; ces lésions sont par contre souvent rencontrées lors des formes poliomyélitiques bulbaires avec insuffisance respiratoire. Sur 10 cas, BAKER et coll. ne trouvent aucune altération inflammatoire ou cellulaire de ces noyaux.

On constate cependant assez souvent des mouvements anormaux des extrémités par suite de la destruction du striatum libérant le pallidum, siège des mouvements automatiques. Les mouvements anormaux de type choréo-athétosique paraissent être la conséquence de ces altérations. Le corps de Luys a été également trouvé altéré par SUGAR, mais aucun mouvement d'hémiballisme n'est signalé dans la littérature.

VII - L'HYPOTHALAMUS

Celui-ci est fréquemment touché par le processus inflammatoire au cours des poliomyélites hautes. BAKER note des altérations dans 85 % des cas sur 116 examens pratiqués. Nous savons que l'hypothalamus joue un rôle important dans un grand nombre de fonctions végétatives : la régulation thermique, les différents métabolismes de l'eau, des hydrates de carbone et des lipides, la régulation du sommeil, la régulation de la tension artérielle, la motilité gastro-intestinale et l'émotivité. Pour certains auteurs, le groupe des noyaux antérieurs et moyens serait en rapport avec l'activité parasympathique, tandis que le groupe postérieur coordonnerait les réponses du sympathique. Pour KUHLENBECK et HAYMAKER, certains désordres hypothalamiques semblent avoir une localisation définie que BAKER, CORNWELL et BROWN ne retrouvent pas dans leur étude. Malgré des signes cliniques variables, ces derniers ne constatent jamais que des lésions diffuses dans l'hypothalamus avec atteinte sensiblement identique de tous les groupes nucléaires.

Devant la fréquence des troubles paraissant d'origine hypothalamique, DE MORSIER en 1949 décrit la forme diencephalique de la poliomyélite. Cet auteur observe 30 soldats arrivés avec les diagnostics les plus divers ; la période d'apparition de ces troubles et la notion épidémique, les lui font rattacher à une poliomyélite.

Pour BAKER, ces lésions seraient responsables de certaines hyperthermies qui apparaissent brusquement après une période subfébrile et qui persistent durant toute la maladie et ceci en dehors de toute infection pulmonaire ou urinaire. L'hyperthermie traduirait également une atteinte hypothalamique. Ce signe est observé 4 fois par BAKER sur 115 cas étudiés.

Pour cet auteur, l'hypertension artérielle serait aussi un trouble diencephalique ainsi que les complications intestinales qui se rencontrent dans les cas de poliomyélite bulbaire sévère avec généralement troubles respiratoires et lésions anoxiques. Cependant, SEDALLIAN, chez un malade qui présentait uniquement une dilatation aiguë de l'estomac, a trouvé des atteintes siégeant au noyau ambigu, au noyau dorsal du vague et des lésions de neu-

ronophagie dans la substance réticulée. Chez un deuxième malade, il constate, en plus des lésions précédentes, des altérations des noyaux du toit, des cellules de la région épendymaire et des pédoncules cérébraux. Dans les formes avec troubles digestifs, BAKER, BROWN et CORNWELL signalent une altération diffuse du tronc cérébral plus importante que dans les autres formes hautes. Il semble donc que la dilatation aiguë de l'estomac soit la conséquence de lésions siégeant dans l'hypothalamus, la substance réticulée, le noyau dorsal du vague et probablement au niveau du système nerveux végétatif d'origine médullaire. De plus, il semble que certains malades « assoiffés » d'air avalent de l'air ; ce fait est très visible lorsqu'ils sortent du respirateur.

Le rôle du diencephale dans l'apparition des ulcérations et des hémorragies digestives n'est pas négligeable. En 1941, ROKITANSKY note le premier un rapport entre ces altérations et l'ulcère peptique. Les premières études expérimentales sont rapportées en 1867 par SCHIFF qui observe une hypotonie gastrique et des perforations secondaires à des lésions importantes de l'hypothalamus et des aires associées du cerveau. Une étude scientifique de cette région diencephalique en fonction des ulcérations gastriques est faite sur les chiens par BURDENKO et MOGILNITZKI, puis en 1935 par WATTS et FULTON sur les singes ; ces auteurs trouvent des érosions du tractus gastro-duodéal quand les lésions siègent au niveau de la partie antérieure de l'hypothalamus. KELLER, en 1936, chez les chiens, observe seulement des lésions hémorragiques gastriques et des érosions des muqueuses digestives quand il détruit la zone des noyaux supra-optique et tubaire. S'il pratique une vagotonie bilatérale préalable, les hémorragies apparaissent mais non les ulcérations. Inversement, la sympathectomie prévient les hémorragies.

BAKER, BROWN et CORNWELL trouvent que dans chaque cas avec hémorragies digestives, l'hypothalamus antérieur présente des lésions importantes des cellules ; par contre, dans trois cas de dilatation gastrique aiguë, seul le noyau supra-optique apparaît légèrement lésé.

D'autres fonctions hypothalamiques ont également été étudiées par BAKER et coll., BROWN et BERRIS, notamment le degré d'instabilité émotionnelle, les troubles du sommeil, les modifications des métabolismes de l'eau et des hydrates de carbone et les troubles endocriniens et ceci grâce à l'utilisation de différents test. Il résulte de leurs travaux que sur les 12 cas examinés, la

moitié présentent des perturbations hypothalamiques sans aucune modification électro-encéphalographique.

PETERS, étudiant 39 cas de formes hautes, constate des changements importants au niveau de l'hypothalamus ; il pense que ceux-ci sont responsables des troubles du sommeil couramment rencontrés au cours de la maladie de Heine-Medin. Depuis les travaux de HESS, qui obtient un sommeil réversible par stimulation d'une certaine région hypothalamique du chat, de nombreux physiologistes localisent le centre du sommeil dans le diencéphale. HUNTER et JASPER, reprenant cette expérimentation, provoquent surtout des états d'obnubilation ou de pertes de conscience. Il est possible que certaines altérations de l'hypothalamus soient responsables de troubles de la conscience observés dans certaines formes encéphalitiques pures de la poliomyélite mais, là encore, la substance réticulée doit jouer un rôle par lésion du système activateur ascendant.

ALAJOUANINE, lors du VI^e Congrès de Neurologie de 1957 à Bruxelles, pense qu'on ne saurait envisager une localisation de la conscience, bien que certaines atteintes mésodiencéphaliques produisent ces troubles ; le rôle du cortex reste cependant prépondérant. Ce sont les altérations des interactions entre le cortex et les formations réticulaires et hypothalamiques qui jouent un rôle capital dans la modification parallèle de la vigilance et de la conscience.

Les centres psychiques ne peuvent être non plus localisés à un endroit précis de l'encéphale, aussi les troubles psychiques observés dans les formes hautes traduisent probablement soit des altérations diffuses des centres diencéphaliques, soit des lésions importantes des centres intégrateurs du cortex.

CHAPITRE IV

GÉNÉRALITÉS SUR LES FORMES HAUTES

Etant donné d'une part la grande diffusion des virus polio-myélitiques et l'extrême fréquence de l'infestation, et d'autre part la rareté de la forme paralytique par rapport aux formes inapparentes ou abortives, il semble que de nombreux facteurs influent sur l'évolution de cette affection. Ce sont ces causes que nous allons envisager dans cette partie, notamment celles qui peuvent jouer un rôle dans l'apparition des formes hautes, à savoir l'amygdalectomie, le terrain neuro-humoral et l'hérédité de la prédisposition.

I - LES CAUSES FAVORISANTES

GROSSIORD et coll. estiment que ces facteurs existent dans un quart des cas.

Les maladies infectieuses ont, parfois, un rôle manifeste, en particulier la varicelle, les oreillons, la grippe et la coqueluche. Cette dernière affection est incriminée par TOURNAY dans 20 cas sur 614.

Les vaccinations peuvent également favoriser l'apparition de ces atteintes.

Certains facteurs ont non seulement un rôle déclenchant, mais aussi un rôle localisateur ; les exemples sont nombreux, en particulier pour les formes paralytiques des membres. Nous retiendrons les cas de paralysie faciale après extraction dentaire (BEHREND) et la poliomyélite bulbaire après amygdalectomie.

SHEPPARD en 1910 observe des formes de maladie de Heine-Medin notamment bulbaires en relation avec cette opération. AYER (1928), AYCOCK et LUTHER (1929), FISCHER et STILLERMAN (1935), ELEY et FLAKE (1938), STEBBINS, FISCHER, STILLERMAN et MARKS, SEYDELL, TOOMEY et KRILL (1942) notent tous que dans les formes hautes, le pourcentage des malades amygdalectomisés est plus grand que dans les formes spinales. De tels faits ont motivé les nombreuses statistiques américaines de ces vingt dernières années.

Pour la plupart des auteurs américains, l'amygdalectomie est un facteur favorisant de la poliomyélite et joue un rôle indiscutable dans la localisation bulbaire. La dernière statistique de TOP (1958), portant sur 3.772 cas survenus dans des villes et sur 1.260 cas ruraux, permet à cet auteur de conclure que la tonsillectomie a une influence sur l'apparition des formes bulbaires et sur les paralysies pharyngées, mais qu'il ne semble pas y avoir de rapport entre cette ablation et les paralysies faciales et oculomotrices. SOUTHCOTT en Australie trouve un pourcentage aussi grand d'ophtalmoplégie chez les patients non tonsillectomisés que chez ceux qui sont opérés. Ces atteintes oculo-motrices étant peu fréquentes, de même que celles des V^e et XII^e paires craniennes, l'hypothèse selon laquelle cette opération ne joue aucun rôle dans l'apparition de ces manifestations paralytiques hautes ne peut être confirmée par les statistiques.

En 1956, ANDRÉ rapporte une étude de 1.740 cas. Sur 1.590 formes spinales, 84 sont amygdalectomisés, ce qui représente 5,2 % ; le pourcentage dans les formes bulbaires est très supérieur, de l'ordre de 19,3 %.

A Nancy, sur 170 malades hospitalisés au Service durant les années précédentes, GRIMAUD, GERBAUT et WERNER peuvent avoir des renseignements sur la présence ou l'absence des amygdales dans 120 cas ; 24 sujets ont été amygdalectomisés, soit 20 %. Le pourcentage des opérés est respectivement de 16 % pour les formes spinales et de 30 % pour les formes bulbaires.

Des statistiques strasbourgeoises et bâloises donnent des taux semblables, c'est-à-dire qu'elles trouvent 2 à 3 fois plus de ma-

lades sans amygdale dans les atteintes supra-médullaires que dans les paralysies spinales.

En conclusion : « Il semble que l'absence d'amygdales ne favorise pas l'éclosion de la maladie de Heine-Medin, mais quand cette affection apparaît chez un opéré ancien, elle a un certain nombre de chances d'être bulbaire. L'acte opératoire lui-même est un facteur certain favorisant la poliomyélite et réalisant souvent des formes bulbaires. » (ANDRÉ).

L'influence du traumatisme opératoire est prouvée par FABER, McNAUGHT, SILVERBERG et DONG ; ces expérimentateurs badigeonnent la région tonsillaire de singes *Cynomolgus* avec une suspension virale ; immédiatement après, ils pratiquent l'amygdalectomie ; dans tous les cas, les singes présentent une forme bulbaire 7 à 10 jours après cette opération. Si 3 jours avant cette amygdalectomie il est pratiqué une inoculation de virus dans l'hypothalamus, les singes font une atteinte diffuse bulbo-spinale moins de 5 jours après et meurent.

II - L'HEREDITE DE LA PREDISPOSITION DE LA POLIOMYELITE

De nombreuses publications récentes avec résultat concordant conduisent à penser que la sensibilité à la forme paralytique dans cette affection doit être classée parmi les prédispositions morbides déterminées par le génotype ; nous retiendrons surtout les travaux d'ADDAIS et SNYDER (1942), de HERNDON et JENNINGS (1951), de WITKOP-OVSTENRIK et de REEDY (1957).

Nous avons relevé quelques cas familiaux au cours de l'épidémie lorraine de 1957, notamment en ce qui concerne les formes hautes. Ainsi un enfant de 6 ans est hospitalisé au Service avec une monoplégie brachiale gauche qui régresse rapidement, mais s'accompagne d'atrophie musculaire marquée ; nous apprenons que son frère est soigné au Service de Médecine Infantile depuis 3 jours pour une méningo-encéphalite. L'origine poliomyélitique est ici incontestable.

Deux sœurs âgées respectivement de 5 ans et 3 ans présentent en moins de 24 heures, l'une une encéphalite associée à une paralysie du VII D ⁽¹⁾ et des deux M. O. E. ⁽²⁾ (obs. n° 12), l'autre une diplégie brachiale à laquelle se surajoutent 3 jours plus tard des troubles respiratoires.

Chez une petite fille de 3 ans apparaissent des troubles encéphalitiques et bulbaires avec anarchie respiratoire et encombrement bronchique, ainsi qu'un syndrome méningé ; le frère présente 3 jours plus tard une hyperthermie avec méningite lymphocytaire et au 3^e jour de l'évolution des paralysies localisées au M. O. E. G. et au sterno-cléido-mastoidien gauche.

Nous avons également observé deux encéphalites survenues le même jour chez un frère et une sœur ; dans un cas (obs. n° 13), elle s'accompagne de paralysie des membres inférieurs, du membre supérieur D. et du M. O. E. G.

De ces 4 cas, il est difficile de tirer des conclusions sur cette prédisposition aux paralysies dans la poliomyélite. Il est cependant curieux de constater dans 3 cas l'association de formes hautes différentes cliniquement.

Ce facteur est peu éloigné de celui envisagé par COPELMAN et BRAILEANU sous le terme vague de « terrain ». Ces auteurs font jouer un rôle au terrain neuro-humoral dans l'éclosion des formes hautes. Ils rapportent l'observation d'une encéphalo-poliomyélite chez un hypothyroïdien avec héli-athétose droite.

Nous avons observé une atteinte supra-médullaire chez un mongolien ; celui-ci a présenté une héli-paralysie gauche du voile du palais, une parésie de déglutition, des troubles du rythme respiratoire, un encombrement bronchique et un ptosis de la paupière supérieure gauche. Il existait de plus une paralysie du deltoïde G. et une aréflexie aux membres supérieurs. Il est possible que le terrain endocrinien ait joué dans ce cas un rôle localisateur.

L'A. C. T. H. et la cortisone augmenteraient la réceptivité de certains animaux de laboratoire (SCHWARTMANN) et tout le monde sait que la grossesse et la puberté sont des facteurs aggravants.

Les encéphalopathies antérieures pourraient aussi jouer un rôle localisateur. Un enfant de 18 mois avec un retard psycho-

(1) VII D = nerf facial droit.

(2) M. O. E. = nerf moteur oculaire externe.

moteur consécutif à une encéphalopathie probable présente une poliomyélite bulbo-spinale caractérisée par une paralysie des membres inférieurs suivie d'amyotrophie et par une encéphalite grave avec hyperthermie aux environs de 40° ; au cours de son séjour au Service, il fut noté de nombreuses crises à type d'hémispasme de torsion vers le côté droit. Malgré la déconnexion et les toni-cardiaques, ce malade meurt par collapsus cardio-vasculaire 15 jours après le début de la maladie.

III - CONCLUSION

Bien que des travaux très poussés aient été réalisés, le mécanisme d'invasion de la poliomyélite reste encore mal connu. Les premiers travaux de BODIAN et de HORSTMANN sur le singe mettent en évidence l'infection intestinale ; de là, le virus passe dans le sang, fait qui est prouvé par WARD, HORSTMANN et MELNICK en 1946. Du sang, le virus gagne les centres nerveux.

C'est durant cette phase d'invasion que ces différents facteurs localisateurs peuvent jouer leur rôle, en favorisant le passage du virus dans le sang et en aggravant le pronostic de cette affection par la localisation du virus au niveau des centres vitaux.

CHAPITRE V

ÉTUDE CLINIQUE

I - PARALYSIE DES NERFS CRANIENS

A - PARALYSIE DU NERF GRAND HYPOGLOSSE

MEDIN rapporte le premier cette paralysie ; dans un cas elle est associée à des atteintes du nerf facial et du nerf spinal et dans un autre à une paralysie du moteur oculaire externe et une ataxie. WICKMAN signale une observation avec paralysie simultanée et homolatérale des VII^e et XII^e nerfs craniens. Pour FANCONI cette atteinte n'est jamais isolée ; dans les 15 cas observés par cet auteur, l'atteinte de ce nerf est toujours associée à d'autres signes bulbo-protubérantiels. Pour THIEFFRY cette localisation n'est pas exceptionnelle et BLANCHER en rapporte deux cas dans sa thèse. D'après SKINHOJ, ce nerf est rarement lésé de façon bien nette. FREMEL compte 88 cas dont 1 avec atteinte uniquement de ce nerf et TOP en dénombre 25 cas.

Sur les 110 formes respiratoires et non respiratoires, nous n'avons jamais constaté cette paralysie.

Cette localisation poliomyélitique se traduit par la déviation de la langue du côté paralysé avec quelquefois une certaine flaccidité de cette hémilangue. Dans les atteintes bilatérales, le malade éprouve des difficultés à exécuter les mouvements linguaux et à prononcer les labiales ; le premier temps de la déglutition est perturbé car la langue ne s'applique pas contre la voûte palatine et le bol alimentaire ne peut être propulsé à travers l'isthme pharyngo-buccal.

ZELLWEGER et GABATHULER constatent que la guérison est complète dans 10 cas sur les 15 ayant présenté cette parésie, 3 meurent et les 2 autres revus quelques mois plus tard sont entièrement guéris. FANCONI n'a jamais vu apparaître d'atrophie de la langue, séquelle que M^{me} TINEL-GIRY signale dans sa thèse.

B - PARALYSIE DU NERF SPINAL CERVICAL

Cette atteinte, déjà notée par MEDIN, est signalée au cours des différentes épidémies. Elle ne traduit pas une atteinte supramédullaire mais cervicale. Les 16 cas rapportés par FANCONI sont toujours associés à des paralysies des muscles intercostaux et de la nuque. TOP observe la paralysie des muscles sterno-cléido-mastoïdien et trapèze dans 92 cas. DE LAVERGNE, ABEL et KISSEL décrivent une forme de la maladie de Heine-Medin caractérisée par la paralysie du nerf spinal en association avec celle du nerf facial et des premiers nerfs cervicaux et avec une hémi-paralysie vélo-palatine et laryngée.

Le pronostic de cette localisation est semblable à celui de toute paralysie des membres ; l'atrophie musculaire peut suivre cette atteinte. Cette manifestation poliomyélitique peut quelquefois précéder de quelques heures l'apparition de troubles respiratoires. D'ailleurs, devant toute lésion crânienne ou cervicale, il faut penser à cette éventualité et prévoir le transport du malade dans un service hospitalier spécialisé dans le traitement des formes respiratoires de la poliomyélite.

Nous avons remarqué plusieurs fois cette paralysie et dans chaque cas elle était associée à des troubles respiratoires et elle était apparue soit peu de temps avant l'insuffisance respiratoire, soit en même temps.

C - ATTEINTE DU NOYAU AMBIGU

La paralysie vélo-palatine fut déjà signalée par WICKMANN en temps que manifestation isolée de la maladie de Heine-Medin. SCHREIBER rapporte le cas de William PASTEUR avec hémiparalysie du voile qui disparaît en quelques jours pour faire place à une hémiplégie cérébrale avec atteinte du nerf facial. FREMONT-SMITH, CABOT et MALLORY en observent un cas ainsi que REGAN

et BLANCHER. PERREAU, FRESNEAU et ABELANET décrivent deux cas de ce qu'ils nomment syndrome ambigu supérieur, syndrome caractérisé par une paralysie vélo-palatine, une abolition du réflexe nauséux et une dysphagie. Dans sa thèse, BERNARD étudie 8 cas avec cette localisation paralytique : il ne constate aucune atteinte isolée ; 7 fois sur 8, cette atteinte est associée à une paralysie du facial ; 2 fois, à une paralysie des muscles de la nuque et 5 fois, à une paralysie des membres. La mort survient dans 75 % ; les 2 malades qui survivent ne présentent aucune séquelle.

La dysphagie est un signe très important qui est signalé par FÖRSTER (in thèse SCHREIBER) en association avec une paralysie des VII^e et XII^e paires craniennes ; elle précède l'extension de la poliomyélite aux membres supérieurs et à la nuque. Sur 69 paralysies bulbaires survenues au cours de l'épidémie suédoise de 1953, STRÖM note 63 paralysies traduisant l'atteinte du noyau ambigu. Dans 464 formes hautes, GRULEE trouve 96 syndromes de l'ambigu. ZELLWEGER et GABATHULER remarquent une dysphagie dans 74 cas et une paralysie vélo-palatine dans 57 cas. BRADHY et LENARSKY, sur 123 cas de poliomyélite bulbaire, trouvent 87 malades avec troubles de la déglutition. Pour la plupart des auteurs américains, ce trouble constitue le signe majeur de l'atteinte supra-médullaire et la majorité des statistiques de ce pays classe les malades suivant la présence ou l'absence de la dysphagie. FANCONI étudie ces atteintes selon qu'elles sont isolées ou associées à d'autres signes cliniques ; c'est ainsi qu'il ne trouve que 2 observations avec syndrome de l'ambigu isolé contre 54 cas avec troubles associés ; il note de même une paralysie vélo-palatine isolée dans 2 cas et associée dans 7 cas. BLANCHER rapporte une observation de syndrome de l'ambigu pur et 2 cas avec, en plus, paralysie cranienne ou des extrémités.

Les troubles de la phonation ont été signalés par MEDIN, WICKMAN, HUET, lequel publie « un cas de paralysie infantile avec participation du nerf récurrent » ; SCHREIBER et BAKER, TOOMEY et SARTWELL parlent de dysphonie. TOP, dans une statistique récente, compte 11 atteintes du nerf récurrent et 329 paralysies vélo-palatines au cours de formes bulbaires et 290 au cours de formes bulbo-spinales ; dans 219 cas, il observe des troubles de la déglutition.

Nous avons constaté au cours de l'épidémie lorraine de 1957, 4 paralysies vélo-palatines et 6 syndromes de l'ambigu ; nous rapportons le résumé de ces observations.

1) Paralyse vélo-palatine

Observation n° 1

S. Henri, âgé de 8 ans, est adressé au Service le 1^{er} septembre pour épisode fébrile avec douleurs importantes des membres et du rachis. L'enfant présente un syndrome méningé avec raideur de la nuque et du rachis, mais absence des signes de Kernig et de Brudzinski. La flexion de la jambe sur le bassin est douloureuse et très limitée. La force musculaire des différents segments de membre est conservée ; tous les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont présents et ils ne sont pas modifiés. La respiration s'effectue sans effort. La face ne montre aucune asymétrie ; les yeux se ferment bien, la commissure labiale n'est pas déviée. L'enfant parle sans difficulté, mais sa voix est fortement nasonnée. L'absorption de liquide est difficile et s'accompagne de rejets par le nez avec éternuement. Les aliments solides sont déglutis assez facilement ; il n'est remarqué aucune fausse route alimentaire dans la trachée. L'examen bucco-pharyngé montre une hémiparésie droite du voile du palais ; la luette est légèrement déviée vers la gauche. Le réflexe nauséeux n'a pas disparu. Le spécialiste O. R. L. ne remarque aucune parésie pharyngée, ni laryngée. La température est normale et ne variera pas durant le séjour hospitalier. La ponction lombaire retire un liquide clair, non hypertendu, contenant 25 cellules par mm³ dont 70 % de lymphocytes, 0,17 g 0/00 d'albumine, 0,71 g 0/00 de sucre et 7,1 g 0/00 de chlorures. Le prélèvement de gorge ne montre ni bacille de Loeffler, ni streptocoque hémolytique. Le fond d'œil est normal.

Au bout de 2 jours, il y a atténuation du syndrome méningé et disparition de la dysphagie. La nasonnement persistera pendant tout le séjour à l'hôpital, mais diminuera de façon notable ; à la sortie, il aura pratiquement disparu. A partir du 6 septembre, il n'est plus noté de signes méningés. Une nouvelle ponction lombaire pratiquée 3 semaines après le début de la maladie ramène un L. C. R. (1) dont les valeurs sont les suivantes : 1 lymphocyte/mm³, 0,23 g 0/00 d'albumine, 0,68 g 0/00 de sucre et 7,4 g 0/00 de chlorures. L'examen fait à la sortie montre une légère hémiparésie droite du voile du palais qui aura disparu sans séquelle un mois plus tard.

La tentative d'isolement d'un virus poliomyélitique sur cultures de cellules est négative avec l'extrait des matières fécales du malade. Malgré cette absence de confirmation de la poliomyélite par le laboratoire, il ne fait aucun doute que cette paralysie vélo-palatine avec méningite lymphocytaire soit une manifestation de la maladie de Heine-Medin. La notion d'épidémicité, l'évolution clinique et la pléiocytose rachidienne sont des arguments suffisants pour poser ce diagnostic.

En résumé, il s'agit d'une hémiparalysie droite du voile du palais avec méningite lymphocytaire.

(1) L. C. R. = liquide céphalo-rachidien.

Observation n° 2

G. Nicole, âgée de 5 ans, est adressée au Service le 27 août 1957 pour épisode fébrile ne cédant pas aux antibiotiques habituels. L'examen pratiqué à l'entrée montre que l'enfant ne peut fixer sa tête, qui est ballante ; les mouvements antéro-postérieurs sont inexistants, tandis que les mouvements de latéralité sont conservés. La force musculaire aux membres inférieurs paraît normale ; les réflexes ostéo-tendineux et cutanéoplantaires ne sont pas modifiés. La contraction des muscles abdominaux et dorsaux s'effectue correctement et les réflexes cutanés abdominaux sont présents. Les mouvements respiratoires se font sans difficulté. Au membre supérieur droit, il n'est constaté aucune modification de la force et des réflexes tandis qu'à gauche, l'enfant ne peut ni soulever son bras, ni l'étendre ; les réflexes ostéo-tendineux sont abolis à ce membre. Il est noté également une paralysie du nerf facial droit de type périphérique. Tout essai d'absorption de liquide reste infructueux, car chaque fois, l'enfant le rejette à la fois par le nez et par la bouche ; chaque tentative s'accompagne d'accès d'éternuement. La voix de l'enfant est fortement nasonnée, mais non bitonale. L'examen O. R. L. permet de constater l'absence de parésie pharyngée. Le voile du palais pend au fond de la bouche comme un rideau ; il reste inerte et flasque. Le réflexe nauséux est aboli. Il n'y a aucun trouble de l'audition, ni hypoacousie, ni bourdonnement d'oreille. La déglutition des aliments solides est satisfaisante. L'auscultation respiratoire montre qu'il n'y a aucun encombrement bronchique. La ponction lombaire retire un liquide clair, légèrement hypertendu, dont l'analyse cytochimique donne les valeurs suivantes : 92 cellules/mm³ avec 60 % de lymphocytes, 0,58 g 0/00 d'albumine, 0,55 g 0/00 de sucre et 7,1 g 0/00 de chlorures.

Pendant son séjour, l'enfant ne présente jamais de fièvre ; la température reste constamment aux environs de 37°5. Au bout de 3 jours, la paralysie vélo-palatine s'atténue et la dysphagie pour les liquides disparaît ; la petite malade peut de nouveau s'alimenter correctement. Du 27 au 30, elle était nourrie par perfusions et par sonde gastrique. Après 15 jours, les mouvements de la nuque et du triceps gauche réapparaissent : les réflexes ostéo-tendineux bicipital et tricipital réapparaissent également. Une nouvelle ponction lombaire le 11 septembre ramène un L. C. R. contenant 15 lymphocytes/mm³, 0,68 g 0/00 d'albumine, 0,59 g 0/00 de sucre et 7,3 g 0/00 de chlorures.

Le 23 septembre, c'est-à-dire 1 mois après son arrivée au Service, la petite malade présente encore une paralysie du deltoïde gauche avec début d'atrophie et une parésie du nerf facial droit qui a bien régressé et qui disparaît le 7 octobre. A la sortie, le 28 octobre, l'examen du L. C. R. ne montre plus aucune modification, mais la paralysie persistante du deltoïde gauche nécessite un traitement de rééducation.

Bien que la tentative d'isolement du virus poliomyélitique sur cultures de cellules n'ait pas été effectuée et bien que la recherche de l'augmentation du taux des anticorps n'ait pas été pratiquée, le diagnostic de poliomyélite n'offre aucune difficulté ; la paralysie flasque avec atrophie secondaire du deltoïde prouve à elle seule cette origine. Les modifications du L. C. R. et la notion d'épidémicité ne font que renforcer cette opinion.

En résumé, nous avons dans cette observation l'association d'une paralysie vélo-palatine totale avec l'atteinte du nerf facial droit, des muscles de la nuque et du bras gauche, notamment le deltoïde.

Observation n° 3

Après un épisode pharyngé fébrile, l'enfant W. Bernard, âgé de 11 ans, voit apparaître rapidement une paralysie complète du bras droit. A son arrivée au Service, il est noté une main d'Aran-Duchenne à droite avec membre très hypotonique et une parésie des deux quadriceps : l'enfant ne peut se tenir debout et ne peut étendre ses jambes. Les nerfs craniens sont également touchés : l'enfant « parle du nez » ; l'examen bucco-pharyngé montre une hémiparésie gauche du voile du palais avec asymétrie et déviation de la luette vers la droite. Le réflexe nauséeux persiste et la déglutition s'effectue correctement en dehors d'un rejet peu important des liquides par le nez. L'examen neurologique montre un syndrome méningé évident ; le L. C. R. est altéré et renferme 45 lymphocytes/mm³, 0,22 g 0/00 d'albumine. Le sucre et les chlorures gardent une valeur sensiblement normale.

L'évolution de cette parésie est favorable et disparaît en 8 jours. A la sortie de l'hôpital, il ne persiste qu'une atrophie du membre supérieur droit, laquelle nécessite des exercices de rééducation. Les deux quadriceps reprennent une force normale et ne montrent aucune diminution de volume.

Dans ce cas, il s'agit encore de manifestations paralytiques de la maladie de Heine-Medin ; la paralysie du bras droit, quoique de type peu habituel avec atrophie musculaire secondaire, et la méningite lymphocytaire confirment cette origine.

Chez ces trois malades, nous notons une parésie du voile du palais avec rejet des liquides par le nez, voix nasonnée et absence de parésie pharyngée. Ceci correspond au syndrome supérieur du noyau ambigu de PERREAU, FRESNEAU et ABELANET. Dans nos 3 observations, ce syndrome ne s'accompagne d'aucune atteinte des centres végétatifs, mais dans deux cas il est associé respectivement à une paralysie faciale homolatérale (obs. n° 2) et à une atteinte des membres (obs. n° 3). Notre premier malade présente au contraire une hémiparésie vélo-palatine isolée.

2) Syndrome de l'ambigu

SYNDROME DE L'AMBIGU AVEC PARALYSIE VÉLO-PALATINE

Il est fréquent de noter la paralysie du voile du palais en même temps que celle des muscles constricteurs du pharynx. Nous avons relevé cette association dans deux cas ; dans le deuxième cas, il s'y ajoute de plus une hypersécrétion et des troubles de la conscience.

Observation n° 4

Depuis 4 jours, l'enfant B. Richard, âgé de 5 ans 1/2, présente un syndrome fébrile (38°5) avec courbatures, douleurs de la nuque et rachialgies lorsque dans la journée du 10 septembre apparaissent une dysphagie importante et un nasonnement marqué. Il est à noter que ce petit malade a reçu sa première injection vaccinale antipoliomyélitique le 29 août, soit 8 jours avant l'apparition de la fièvre.

L'examen pratiqué dès l'entrée au Service montre un syndrome méningé évident avec raideur de la nuque, céphalées, vomissements et signe de Kernig ; chaque manœuvre exagère les douleurs. La flexion de la jambe étendue sur le bassin est très limitée et très douloureuse. Il n'est noté aucune diminution de la force musculaire au niveau des différents segments des membres ; les réflexes ostéo-tendineux et cutanéoplantaires sont normaux ; les réflexes cutanés abdominaux sont présents. Les mouvements respiratoires s'effectuent correctement et sans aucune modification ni du rythme, ni de l'amplitude. L'alimentation *per os* est impossible ; les liquides refluent immédiatement par la bouche et par le nez. L'examen bucco-pharyngé révèle une hémiparalysie gauche du voile du palais ; la luette est déviée vers la droite. Il n'y a pas disparition du réflexe nauséeux. Le Dr MILOT constate une paralysie bilatérale des constricteurs du pharynx, ce qui se traduit par une dysphagie au cours de l'absorption des aliments solides et par une régurgitation de ces aliments par le nez et par la bouche. La déglutition s'accompagne également de fausses routes alimentaires dans la trachée avec crise de suffocation et accès de toux. La voix est nasonnée mais les cordes vocales ne sont pas paralysées. En plus de cette atteinte, il est noté une déviation de la commissure labiale gauche vers la droite, mais pas de lagophtalmie. La température à l'entrée est de 38°8 et la tachycardie en rapport avec cette fièvre (110 pulsations par minute). La ponction lombaire ramène un L. C. R. apparemment normal mais hypertendu qui contient 24 lymphocytes/mm³, 0,27 g d'albumine 0/00, 0,63 g 0/00 de sucre et 7,1 g 0/00 de chlorures.

Devant cette paralysie du voile du palais, il est pratiqué immédiatement un prélèvement pharyngé ; la recherche du bacille de Lœffler reste négative.

La température retombe rapidement à une valeur normale, mais les signes cliniques sont peu modifiés lors de la première semaine d'hospitalisation. Il n'est jamais constaté de troubles respiratoires et de phénomènes d'hypersécrétion avec accumulation importante de salive et de mucus dans la cavité pharyngée. L'alimentation est effectuée grâce à une sonde gastrique. Un nouvel examen du L. C. R. le 18 septembre est pratiquement normal. Au cours de la 2^e semaine, la dysphagie s'atténue et l'enfant peut s'alimenter correctement à partir du 20 septembre. Les paralysies du facial et du voile du palais diminuent également, mais très lentement. Quand l'enfant quitte le Service le 30 septembre 1957, le nouvel examen du L. C. R. est strictement normal; il persiste une parésie du facial gauche visible quand l'enfant essaye de sourire ou de siffler et une paralysie de la moitié gauche du voile du palais. Des nouvelles données 3 mois plus tard par le médecin traitant nous apprennent qu'il ne subsiste aucune séquelle paralytique.

La tentative d'isolement d'un virus poliomyélitique sur cultures de cellules est négative avec l'extrait des matières fécales du petit malade.

Malgré ce résultat négatif, nous pouvons affirmer l'origine poliomyélitique de cette paralysie vélo-palatine et pharyngée du fait de la notion épidémique (l'enfant habitant un village où d'autres cas de paralysies flasques des membres avec atrophie secondaire et paralysies respiratoires sont trouvés), du fait du syndrome méningé avec pléiocytose et légère hyperalbuminorachie et de la paralysie simultanée du VII sans aucune cause otogène ou parotidienne.

En conclusion, il s'agit d'une hémiparalysie gauche du voile du palais associée à une dysphagie par parésie des constricteurs du pharynx, à une paralysie faciale homolatérale et à une méningite lymphocytaire avec hyperthermie.

Observation n° 5

Depuis le 2 juin, l'enfant P. Marie-Agnès, âgée de 2 ans, présente une pyrexie élevée aux environs de 39°, 39°5, ne cédant pas à l'antibiothérapie. Le 5 juin apparaît brusquement un état comateux avec troubles respiratoires et encombrement trachéo-bronchique. Dès l'arrivée au Service, une trachéotomie est effectuée et la petite malade placée dans un respirateur Bang. L'examen montre une paralysie complète de la déglutition et du voile du palais, une hypotonie du membre inférieur gauche et un syndrome méningé net. Le coma est complet, la température aux environs de 39°. Le rythme respiratoire est accéléré et l'amplitude plus faible, mais les mouvements sont réguliers. Une déconnexion est pratiquée par 25 mg de largactil. La reprise de la conscience est rapide et le 7, la petite malade est parfaitement consciente. Les troubles de la déglutition et la paralysie du voile du palais s'atténuent très rapidement et l'enfant commence à déglutir correctement sa salive au 8^e jour. Cependant l'hypersécrétion persiste plus longtemps et nécessitera de nombreuses aspirations.

Dans ce cas, il s'agit plutôt d'une polio-encéphalite avec syndrome de l'ambigu noyé au milieu des autres signes : hyper-sécrétion et coma.

SYNDROME DE L'AMBIGU SANS PARALYSIE VÉLO PALATINE

Observation n° 6

H. Patrick, 5 ans, est adressé au Service le 29 août pour paralysie deltoïdienne gauche apparue rapidement après un épisode banal rhino-pharyngé. A son entrée il est noté un faciès mongoloïde et un ptosis de la paupière gauche. L'enfant est anxieux, agité ; son rythme respiratoire est rapide, mais irrégulier, avec des pauses expiratoires et l'amplication thoracique est faible. Il commence à se cyanoser. La trachéotomie est effectuée rapidement et le petit malade est placé dans un Engström. Un examen rapide pratiqué avant cette intervention montre une paralysie du membre inférieur gauche avec abolition des réflexes ostéo-tendineux et une paralysie marquée du deltoïde gauche. Les nerfs craniens sont également touchés avec trouble important de déglutition, fausses routes alimentaires et absence de toux. L'évolution de ce syndrome de l'ambigu est satisfaisante et l'enfant, à sa sortie, le 10 décembre, ne présente plus qu'un ptosis de l'œil gauche, une déficience de la sangle abdominale et une parésie du deltoïde gauche avec atrophie peu importante.

Dans cette observation les signes d'atteinte du noyau ambigu sont accompagnés d'hypersécrétion et d'encombrement trachéo-bronchique. Dans ce cas il existe de plus des troubles respiratoires d'origine centrale et des séquelles périphériques qui prouvent l'origine poliomyélitique de toutes ces manifestations.

Les autres malades avec syndrome de l'ambigu présentent tous des signes cliniques d'insuffisance respiratoire avec encombrement trachéo-bronchique. Tous ont été trachéotomisés et placés dans un respirateur Bang pour une durée variant de 8 jours à 3 semaines. Un enfant meurt au bout de 24 heures en état de choc et deux autres décèdent après 15 jours de respirateur par complication cardio-vasculaire. Après une période plus ou moins longue, les rescapés respirent normalement du fait de la disparition de l'encombrement bronchique par les sécrétions. La dysphagie disparaît généralement de façon très rapide en 8 à 10 jours.

Le syndrome de l'ambigu se traduit à la fois par des signes fonctionnels et des signes physiques. Les premiers sont assez nombreux et variables ; nous noterons l'apparition d'une quinte de toux après l'absorption de boisson, le rejet des liquides par

le nez et la dysphagie ; par la suite les troubles respiratoires dominent la scène : le malade suffoque, se cyanose et à chaque effort respiratoire, il semble brasser des mucosités dans toute sa poitrine ; les quintes de toux généralement improductives aggravent encore la situation. Les troubles de la phonation, en dehors de la voix nasonnée, paraissent exceptionnels ; nous n'avons jamais observé de voix bitonale par atteinte unilatérale des cordes vocales.

Les signes physiques traduisent la paralysie musculaire : celle du voile du palais est facile à diagnostiquer, celui-ci pend au fond de la bouche de la même façon qu'un rideau ; dans les cas avec atteinte unilatérale, la luette est déviée du côté non paralysé, mais ceci peut se voir chez des sujets normaux. La paralysie des muscles pharyngés ne peut être recherchée que par un spécialiste O. R. L. ; l'examen laryngoscopique montre très rarement une paralysie des cordes vocales car il est très difficile à pratiquer chez le jeune enfant.

D - LES PARALYSIES FACIALES

AU COURS DE LA MALADIE DE HEINE-MEDIN

Cette paralysie est une manifestation habituelle de la poliomyélite. Il semble que CORDIER l'avait constatée au cours de l'épidémie de Sainte-Foy-l'Argentière en association avec des troubles encéphalitiques. MEDIN en observe 8 cas dont 3 avec uniquement cette atteinte. Par la suite, de nombreuses publications prouvent l'apparition constante de cette paralysie au cours de toutes les épidémies de poliomyélite ; du nombre important des auteurs ayant contribué à la connaissance de cette localisation paralytique nous citerons BÉCLÈRE, OPPENHEIM, LONDE et PHULPIN, WICKMAN, ACHARD, ZAPPERT, M^{me} TINEL-GIRY, ROHMER lors de l'épidémie alsacienne de 1920, ETIENNE et HADOT, RADOVICI au cours de l'épidémie roumaine de 1929 et VAN BOGAERT en Belgique. DE LAVERGNE, ABEL et KISSEL étudiant cette paralysie classent les cas en 3 grands groupes :

1. Les paralysies faciales accompagnant une atteinte médullaire.

2. Les paralysies faciales au cours des formes hautes, associées à une hémiplégie vélo-palatine et laryngée et à une atteinte

des muscles de la nuque et du cou innervés par la XI^e paire crânienne et les premiers nerfs cervicaux.

3. Les paralysies faciales isolées : ces auteurs font une revue des cas rencontrés dans la littérature.

CHALIER, PLAUCHU et BADINAND observent également 2 cas semblables. Lors d'une petite épidémie vosgienne en 1938, KISSEL trouve 9 malades avec cette atteinte. Dans 4 cas elle est isolée, dans 4 autres elle est associée à une paralysie du M. O. E. et dans un cas elle apparaît au cours d'un syndrome de Landry rapidement mortel.

L'étude de cette épidémie sert de base à la thèse de GRILLOT ; dans ce travail, 30 cas de paralysies faciales isolées trouvés dans la littérature sont analysés et comparés à ceux observés par KISSEL.

La fréquence de cette atteinte est variable suivant les épidémies ; elle oscille entre 3,8 % (M^{me} TINEL-GIRY) et 31,2 % (FANCONI) ; MARINESCO, DRAGANESCO et MANICATIDE arrivent à 4,4 % et BEHREND à 12 % dont 5 % d'atteintes du facial droit et 7 % d'atteintes du facial gauche ; FREMEL compte que 14 % des poliomyélitiques présentent cette manifestation et KLEINSCHMIED trouve 23,9 %. Tous ces auteurs notent des formes isolées en nombre plus ou moins important. La statistique de TOP comporte 232 atteintes de ce nerf et celle de MATZKE et BAKER 33 cas ; GRULEE la note chez 71 malades et JULSRUD dans 21 cas. Quant à nous, nous avons observé très souvent cette manifestation : 40 fois sur environ 400 malades hospitalisés durant l'année 1957 et le premier trimestre 1958.

Nous avons classé ces cas en 5 groupes, en envisageant d'abord les atteintes de ce nerf, puis les cas avec association à des paralysies médullaires et crâniennes, à des troubles respiratoires et à des signes encéphalitiques.

1) Paralysie faciale isolée

11 cas furent hospitalisés pendant la période étudiée. Ce sont tous des enfants dont l'âge varie entre 2 et 19 ans et dont la moyenne est de 6 ans. Sur ces 11 enfants, 7 sont de sexe masculin et 4 de sexe féminin. La paralysie a toujours été unilatérale ; elle est totale dans 10 cas et dans un cas, elle est limitée à la branche inférieure. Nous avons noté une prédominance droite ; en effet, dans 7 cas, elle est située de ce côté.

La plupart de ces enfants avaient présenté un épisode rhinopharyngé banal 3 à 4 jours avant la paralysie. Lors de leur arrivée au Service des Maladies Infectieuses, la température est peu importante, de l'ordre de 38° à 38°5. Les signes méningés sont également plus ou moins marqués : ils manquent dans 2 cas bien que dans un cas le L. C. R. montre des modifications caractéristiques d'une méningite poliomyélitique : 80 lymphocytes par mm³ ; 0,80 g 0/00 d'albumine ; 0,58 g 0/00 de sucre et 7,1 g 0/00 de chlorures. Le deuxième malade ne présente aucun signe d'inflammation méningée. Du fait de la notion épidémique, de l'examen oto-rhino-laryngologique négatif et de la récupération totale, nous pensons que cette paralysie était également d'origine poliomyélitique. La pléiocytose du L. C. R. est peu élevée et varie de 4 lymphocytes à 168 cellules par mm³ et l'albuminorachie de 0,17 g 0/00 à 0,80 g 0/00. La glycorachie est toujours restée sensiblement normale, de même que le chiffre des chlorures.

L'évolution de ces paralysies est satisfaisante : 4 présentent une récupération totale et 2 gardent à leur sortie une légère parésie qui n'est visible que lors des mouvements de la mimique tels le sourire, l'action de siffler.... Dans 4 cas, la parésie résiduelle est peu marquée, mais se traduit cependant par une légère asymétrie faciale qui disparaîtra progressivement. Deux enfants montrent encore à leur sortie une asymétrie faciale importante, mais une disparition de la lagophtalmie ; cette séquelle nécessitera un traitement physiothérapique.

2) Paralysies faciales associées à des atteintes médullaires

Nous en avons observé 13 cas durant l'année 1957. L'âge des malades oscillait autour de 5 ans ; cependant un jeune enfant de 4 mois et un adolescent de 15 ans en furent atteints. Les 3/4 de ces malades sont de sexe masculin et nous notons que le facial droit est parésié 7 fois et le gauche 6 fois. Dans ce groupe, nous avons incorporé un cas avec comme unique manifestation médullaire une aréflexie ostéo-tendineuse des deux membres inférieurs qui disparaît en quelques jours sans parésie de ces groupes musculaires. Les autres paralysies vont de l'atteinte de la XI^e paire et des premiers nerfs cervicaux à celle du jambier antérieur. Les signes méningés sont présents dans la plupart des cas ; chez

TABLEAU 2

Sujet	Age	Atteinte	Signes méningés	L. C. R.		Evolution
				Cell.	Alb.	
P. Nicole	19 ans	G	Signe méningé	1	0,30	Récupération totale
D. Françoise	2 ans	D	Raideur	4	0,17	Régression totale
V. Jean-Paul	4 ans	D	Kernig	25	0,19	Disparition totale
R. Liliane	11 ans	D	Pas de signe méningé	80	0,80	Régression complète
A. Francis	5 ans	G	Raideur + vomissements	168	0,62	A pratiquement disparu
V. Raymond	4 ans	D inf.	Kernig	45	0,17	Régression presque totale
G. François	7 ans	D	Raideur	4	0,17	Légère parésie
G. Dominique	2 ans	G	Raideur	15	0,17	Régression légère
P. Jean-Luc	2 ans 1/2	D	Raideur	16	0,17	Régression partielle
W. Philippe	2 ans	G	Raideur	10	0,20	Parésie persiste
P. Jean-Marie	4 ans	D	Raideur + vomissements	30	0,22	Parésie persiste

PARALYSIES FACIALES ISOLÉES

TABLEAU 3

MALADES	AGE	VII. touché	ATTEINTE MÉDULLAIRE	SIGNES MÉNINGÉS	L. C. R.		EVOLUTION
					Cell.	Alb.	
V. Jacques	1 an 1/2	D	Deltoidé D	Raideur	1	0,30	Régression
R. Jacky	15 ans	G	Muscles intercostaux et membres sup. et inf.	Kernig	130	0,63	Régression
D. Christiane	3 ans	D	M.S.D. et M.I.G.	Raideur	40	0,17	Régression
R. Patrick	4 mois	G	M.S.D. XI G et muscles du cou	Nuque ballante	93	0,47	Régression
M. Armand	4 ans	D	M.S.G.	Kernig	300	0,35	Régression
J. Yolande	13 ans	D	M.I.G.	Raideur	1	0,17	Régression
M. Gérard	3 ans	G	Jambier ant. D	Raideur	8	0,18	Régression
B. Chantal	3 ans	G	Parésie des 2 M.I.	Absent	34	0,29	Régression totale
F. François	3 ans	D	2 M.I.	Kernig	30	0,17	Parésie
P. Denis	4 ans 1/2	G	Quadriceps G	Kernig	51,5	Pandy	Parésie
F. Bernard	5 ans	D	Muscle du cou Réflexes abolis aux M.I.	Kernig	40	0,25	Diminution progressive
F. Jean-Baptiste	4 ans	D	Abolition des réflexes aux M.I.	Raideur	122	Pandy +	Parésie
R. Marie-Thérèse	4 ans 1/2	G	2 Deltoides, 2 M.I.	Raideur	56	0,19	Paralysie persiste

PARALYSIES FACIALES ASSOCIÉES A DES ATTEINTES MÉDULLAIRES

notre malade avec paralysie du nerf spinal gauche et des muscles du cou, la nuque reste ballante, mais l'analyse cyto-chimique du L. C. R. montre une réaction méningée évidente avec 93 cellules dont 60 % de lymphocytes et une albuminorachie à 0,47 g 0/00. Dans les autres cas, le chiffre des cellules varie de 1 à 300 et l'albuminorachie de 0,17 g à 0,63 g 0/00. La plupart de ces patients présentent lors de leur sortie du Service une séquelle paralytique au niveau des membres avec atrophie musculaire ; par contre, l'évolution des paralysies faciales est très satisfaisante. Sur les 12 cas, 8 quittent l'hôpital sans aucune séquelle au niveau de la face et 4 gardent un léger déficit moteur qui ne se remarque que lors de la contraction des muscles faciaux ; chez le dernier sujet, il persiste une paralysie avec asymétrie faciale qui nécessite un traitement radiothérapique ; celui-ci améliore grandement cette altération.

3) Paralysies faciales associées à d'autres atteintes craniennes

Nous en avons trouvé 5 cas : 2 étaient associés à des paralysies du M. O. E. droit et dans un autre cas il est noté l'accentuation d'un strabisme convergent congénital avec dysarthrie. Les deux derniers malades ont déjà été analysés précédemment : il s'agit des observations n° 1 et n° 2. Dans ce groupe, la moyenne des âges est de 4 ans environ et il y a 2 filles et 3 garçons. Les signes méningés sont toujours observés, sauf dans l'observation n° 2 où la nuque est ballante. Le nombre des cellules dans le L. C. R. varie de 13 à 200 et l'albuminorachie de 0,17 g 0/00 à 0,60 g 0/00. Nous ne rapportons pas les chiffres de la glycorachie et des chlorures, lesquels ne sont jamais modifiés. La régression apparaît très rapidement et se poursuit vers la guérison sans séquelle en une quinzaine de jours. Dans ce groupe il n'est observé aucune parésie faciale après un mois de séjour hospitalier.

4) Les paralysies faciales dans les encéphalites poliomyélitiques

Elles peuvent accompagner ou précéder l'apparition d'une encéphalite au cours de la maladie de Heine-Medin. Nous les avons rencontrées 5 fois en association avec des troubles tels

TABLEAU 4

MALADES	VII lésé	AGE	SIGNE MÉNINGÉ	AUTRES ATTEINTES	L. C. R.		EVOLUTION
					Cell.	Alb.	
G. Dominique	G	4 ans	Raideur	Accentuation d'un strabisme congénital. Dysarthrie.	12,8	0,31	Régression rapide
L. Jean-Paul	D	2 ans 1/2	Raideur	M. O. E. droit	30 L.	0,17	Pas de séquelle
C. Jacques	D	5 ans	Raideur	M. O. E. droit diminut. rotuliens	20 L.	0,60	Pas de séquelle
B. Richard Observ. n° 1	G	5 ans 1/2	Kernig	Hémi-paralysie vélo-palatine G.	24 L.	0,27	Régression complète
G. Nicole Observ. n° 2	D	5 ans	Tête ballante	XI D, paralysie vélo-palatine	40 L.	0,25	Disparition

PARALYSIES FACIALES AVEC ATTEINTE DES NERFS CRANIENS

que délire, mouvements convulsifs et encéphalo-cérébellite avec ou sans coma. Nous étudierons ces observations dans le chapitre des encéphalites, mais nous tenons cependant à préciser dès maintenant l'évolutivité de l'atteinte faciale dans ces 5 cas ; la récupération est complète dans 4 cas et chez le cinquième patient, il persiste une légère parésie uniquement visible lors des mouvements de la mimique.

5) Les paralysies faciales noyées dans le tableau d'insuffisance respiratoire

Nous avons constaté la paralysie du VII chez 5 malades présentant un syndrome de l'ambigu avec en plus hypersécrétion. Dans 2 cas, la mort survient rapidement par collapsus cardiovasculaire, dans 1 cas la régression est complète et dans les 2 derniers il persiste deux parésies dont une est peu modifiée après la guérison des troubles respiratoires.

Nous rapportons ensuite une 6^e observation fort intéressante : il s'agit d'une diplégie faciale avec signe de Charles Bell survenue chez une jeune fille au début d'une poliomyélite.

Observation n° 7

B. Jeannine, âgée de 22 ans, est adressée le 22 janvier 1958 au Service de Neurologie de l'Hôpital Central de Nancy pour paralysie apparue progressivement et ayant atteint successivement le membre supérieur droit, puis le gauche et enfin les membres inférieurs. Au cours du 3^e jour d'hospitalisation, il existe des signes d'insuffisance respiratoire pour lesquels cette malade est transférée au Service des Maladies Infectieuses.

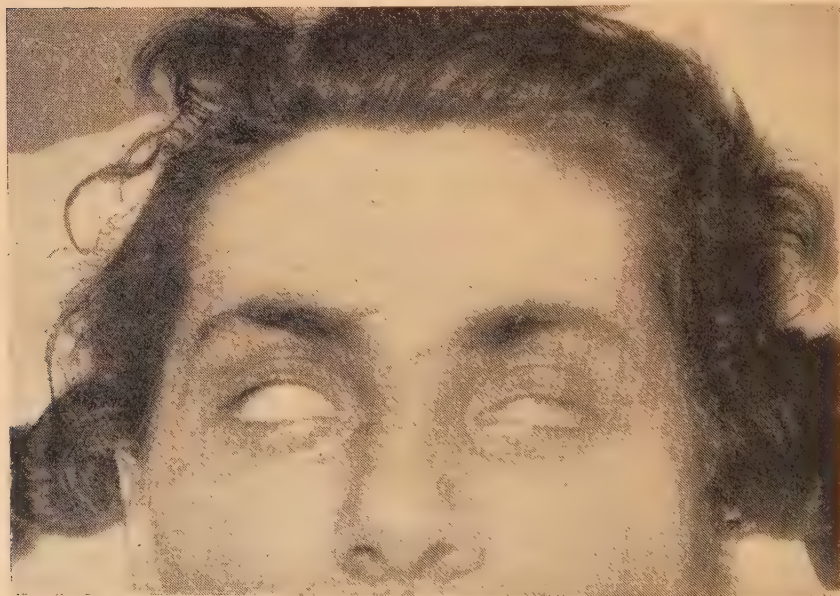
L'examen pratiqué à l'entrée révèle une quadriplégie à peu près totale respectant cependant l'extrémité distale des membres supérieurs ; les mouvements des doigts et des poignets sont encore possibles, mais la force musculaire y est fortement diminuée ; les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux quatre membres ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion. Il n'est pas noté de paralysie des abdominaux ; les réflexes cutanés sont présents. La respiration diaphragmatique est arrêtée et il est constaté un signe de Sjöberg. L'auscultation pulmonaire montre un encombrement trachéo-bronchique important. L'insuffisance respiratoire se traduit par de l'angoisse, un peu d'agitation et un début de cyanose des lèvres et de la matrice unguéale. La malade ne peut uriner spontanément et il faudra la sonder plusieurs fois. Il est observé également une diplégie faciale avec signe de Charles Bell. La malade se plaint de diplopie et d'une baisse de l'acuité visuelle ; elle présente également une dysarthrie

importante sans paralysie cranienne. Au niveau de l'appareil urogénital, il est remarqué une leucorrhée abondante et odorante. La patiente est consciente mais très obnubilée ; sa température est normale et elle ne variera pas durant son séjour hospitalier. L'examen neurologique ne met en évidence aucun signe méningé. L'examen du L. C. R. donne les résultats suivants : 10 lymphocytes/mm³, 1,05 g 0/00 d'albumine, 0,73 g 0/00 de sucre ; les chlorures sont normaux.

Une trachéotomie est pratiquée immédiatement et la malade est placée dans un respirateur type Engström. Un mois plus tard, elle peut remuer ses extrémités supérieures ; le 3 mars 1958, elle peut respirer 1 heure en dehors de l'appareil et au bout de 15 jours, elle arrive à rester 12 heures hors du respirateur. Les paralysies faciales s'atténuent progressivement des deux côtés mais surtout du côté gauche ; le 18 mars 1958, il ne persiste plus qu'une parésie droite. Quelques mouvements des mains et des avant-bras sont possibles, ainsi qu'au niveau des jambes.

Evolution du L. C. R.

		ALBUMINE	SUCRE	CHLORURES
29/1	1 lymphocyte	1,90	0,75	6,7
10/2	5 lymphocytes	2,40	0,67	7,1
17/2	5 lymphocytes	1,75	0,67	7,3
20/3	2 lymphocytes	0,55	0,60	7,2



SIGNE DE CHARLES BELL BILATÉRAL

La tentative d'isolement d'un virus poliomyélitique est négative avec l'extrait des matières fécales de la malade.

Le 24 mai 1958, cette malade ne conserve plus qu'une parésie peu marquée du nerf facial droit. Les muscles des quatre membres se contractent normalement et récupèrent une force satisfaisante ; l'atrophie est insignifiante. Les troubles respiratoires et hypersécrétoires ont disparu depuis près d'un mois.

Il est très difficile d'affirmer l'origine poliomyélitique chez cette malade ; l'apparition lente, l'hyperalbuminorachie, les paralysies flasques sensiblement symétriques aux quatre membres et l'évolution sans séquelle atrophique semblent plutôt en faveur d'un syndrome de Guillain-Barré. Nous pensons cependant qu'il s'agit d'une maladie de Heine-Medin en raison des troubles végétatifs importants et de la notion de paralysies flasques avec amyotrophie dans son entourage immédiat.

L'âge moyen de cette localisation paralytique est de 26 mois pour JULSRUD ; celui de nos 40 malades avec paralysie faciale est de 6 ans. Les signes de début sont semblables à tous ceux rencontrés au cours des autres cas de poliomyélite. KISSEL, dans ses 9 cas avait noté la constance de l'angine une semaine avant l'apparition de cette atteinte. JULSRUD, sur ses 21 cas, ne constate que des symptômes généraux peu importants tels qu'un léger abattement, un petit malaise et un catarrhe rhino-pharyngé banal dans le courant de la semaine précédente. Nous avons souvent relevé, dans les 8 jours précédant cette atteinte, un épisode rhino-pharyngé, mais nous avons trouvé ce signe dans la plupart de nos formes hautes. Nous pouvons donc conclure que le début de ces formes hautes n'est pas caractéristique.

La paralysie de la VII^e paire crânienne se caractérise par une asymétrie faciale : les traits sont déviés vers le côté sain, les plis nasogéniens sont effacés ; lors de la contraction des muscles du visage, les troubles sont plus évidents. Dans le cas de parésie seule, cette mobilisation active met en évidence l'atteinte faciale. Le peaucier du cou ne se contracte plus lorsque le malade ouvre la bouche. S'il tire la langue, celle-ci paraît déviée du côté sain. Quand la paralysie est complète, il est constaté l'impossibilité de fermer l'œil qui reste constamment ouvert, même pendant le sommeil, l'absence de clignements des paupières et le signe de Charles Bell. Il est signalé quelques troubles sensoriels tels que l'hyperacousie et l'abolition du goût dans la partie antérieure de la langue, du V lingual à la pointe (JULSRUD). Cette paralysie s'accompagne, en général, d'un léger fébricule (51 fois sur les 58

cas de WINTER) et de signes méningés allant de la rachialgie aux signes de Kernig et de Brudzinski. La P.L. (1) retire en général un L. C. R. non hypertendu, d'aspect macroscopique normal, mais dont l'examen cyto-chimique montre une pléiocytose très variable et une hyperalbuminorachie : RASCOFF note ces modifications chez ses 23 malades et JULSRUD, dans 14 cas sur 19, trouve de 12 à 600 cellules par mm³, en majeure partie des lymphocytes. Sur nos 40 cas, 39 P. L. ont été pratiquées et dans 22, il fut noté une pléiocytose supérieure à 25 lymphocytes par mm³; dans 7 cas, elle est comprise entre 10 et 25. Nous notons une albuminorachie supérieure à 0,25 g 0/00 dans 22 cas. Les autres cas, sans altération du L. C. R. et sans signe méningé net, sont certainement d'origine poliomyélitique comme le font supposer l'épidémicité et la négativité des examens complémentaires oto-rhino-laryngologiques. L'évolution se fait vers la guérison sans séquelle.

La paralysie faciale est périphérique, généralement unilatérale et complète. Cependant plusieurs formes bilatérales ont été rapportées d'abord par MEDIN et MULLER, puis par VAN BOGAERT lors de l'épidémie belge de 1933; JULSRUD en observe 3 cas et BAKER plusieurs autres. Les deux branches temporo-faciale et cervico-faciale sont la plupart du temps touchées simultanément, mais ACHARD ne constate dans un cas que l'atteinte de la branche inférieure; MOORE compte 6 cas semblables; quant à nous, nous en rapportons une observation. BAKER note également cette localisation paralytique soit à la branche supérieure, soit à la branche cervico-faciale; il aurait également observé des cas avec atteinte d'un groupe de muscles faciaux d'un côté et d'un autre groupe musculaire de la mimique du côté opposé.

Pour DE LAVERGNE, ABEL et KISSEL, quand cette paralysie accompagne une atteinte médullaire, elle survient après la paralysie des membres à un intervalle variant de quelques heures à plusieurs jours. Quant à nous, nous avons constaté, en général, l'apparition de la paralysie faciale avant celle des membres.

Deux foyers de paralysie isolée du nerf facial ont été observés, d'abord par NOBÉCOURT, qui attribue ses 6 cas étudiés à l'intervention d'un virus neurotrope identique ou très voisin des virus poliomyélitique, encéphalitique ou zostérien, et ensuite par Walter STERN qui, trouvant 7 cas isolés de cette atteinte, n'hésite pas à conclure à leur origine poliomyélitique. Du fait de l'association dans 4 cas avec une atteinte du moteur oculaire externe et

(1) P. L. = ponction lombaire.

dans un cas avec un syndrome de Landry rapidement mortel, KISSEL et GRILLOT peuvent également conclure à l'origine poliomyélitique dans leurs 9 cas de paralysie faciale.

La grande fréquence de cette localisation de la maladie de Heine-Medin a permis d'étudier l'évolution de cette atteinte. En elle-même, elle ne présente aucune gravité, mais comme toute paralysie bulbo-protubérantielle, elle peut être la première traduction d'une localisation du processus poliomyélitique au niveau du tronc cérébral et des centres vitaux. SCHUMACHER, sur 33 malades, constate une guérison complète dans 18 cas et des séquelles légères dans 14 cas ; dans un seul cas la paralysie reste permanente. AGIUS observe 47 fois la paralysie faciale sur les 426 poliomyélites de l'île de Malte de 1949 à 1953 ; 10 malades gardent un certain degré de parésie après 21 mois.

RASCOFF parle du résultat tardif de 23 cas de paralysie faciale sur les 186 cas de poliomyélites paralytiques ayant atteint des enfants ; dans un cas, la récupération complète est notée en 3 jours ; 12 guérisons complètes sont notées 18 à 24 mois après la maladie contre 10 parésies légères et une paralysie permanente. Cet auteur conclut que la récupération est complète si elle survient en moins d'un an après la paralysie ; après un an, il n'observe plus ou très peu d'amélioration. Dans aucun cas, il n'existe d'atrophie musculaire.

MOORE, examinant 14 cas de paralysie faciale poliomyélitique, note que les 6 cas avec seulement atteinte de la branche inférieure sont guéris complètement ; sur les 8 cas restants, 7 gardent un certain degré de parésie après une année ou plus ; pour cet auteur, les possibilités de guérison complète sont douteuses quand la poliomyélite attaque les deux branches du nerf facial.

Sur ces 21 cas, JULSRUD trouve une récupération totale dans 16 cas, dont les 3 diplégies faciales. ZELLWEGER et GABATHULER comptent 193 malades avec cette paralysie uni- ou bilatérale ; 31 meurent et sur les 162 restant, 102 quittent l'hôpital sans aucune séquelle ; 37 non guéris furent revus quelques mois plus tard : 16 montraient une récupération totale, 11 une amélioration notable et 10 pas ou peu de régression de la paralysie. WALLEY et EMOND suivent 10 cas de paralysie faciale : dans 2 cas la guérison est complète durant l'hospitalisation, dans 3 cas il persiste une atteinte légère des muscles de la région buccale qui disparaît totalement en quelques mois et dans 2 cas il reste à la sortie une atteinte légère de la bouche et de l'œil : dans un cas la guérison

sera totale, l'autre gardera une diminution définitive de la force musculaire ; les 3 derniers cas montrent une atteinte importante des deux branches : dans un cas la récupération est totale, dans le 2^e il y a seulement disparition de la lagophtalmie au bout de 2 mois, tandis que le 3^e ne présente aucune amélioration. WINTER, examinant 58 enfants avec cette paralysie, donne les résultats suivants : récupération totale dans 26 cas, légère parésie dans 11 cas et troubles résiduels appréciables dans 21 cas.

De nombreux facteurs influenceraient le pronostic de la paralysie faciale. SCHUMACHER écrit que l'association avec une atteinte spinale est un signe favorable et FANCONI pense que des modifications minimales du L. C. R. indiquent une évolution satisfaisante. STIMSON note que la récupération complète est fidèle quand la paralysie faciale est isolée et WINTER conclut que le pronostic n'est en rapport ni avec l'âge, ni avec le sexe, ni avec la présence des signes méningés ou de modifications du L. C. R. pendant la phase aiguë ; le pronostic n'est pas non plus en relation avec l'extension ou le degré de l'atteinte des muscles spinaux, mais il est plus réservé quand cette paralysie faciale est associée à d'autres localisations bulbaires. Quand l'atteinte initiale touche le muscle frontal et à un degré moindre le muscle orbiculaire des yeux, les résultats définitifs sont moins satisfaisants que lorsqu'elle atteint au préalable les muscles péri-buccaux.

De nos 40 cas de paralysie faciale, il nous est impossible de tirer des conclusions quant au rôle joué par ces différents facteurs. La plupart des déductions de WINTER paraissent cependant vérifiées dans nos cas ; une seule divergence est à signaler en ce qui concerne le rapport entre le pronostic de la paralysie faciale et la présence d'autres localisations bulbaires. Dans nos 6 cas avec association de cette atteinte à d'autres paralysies bulbaires non respiratoires, nous n'avons observé aucune séquelle. Les troubles respiratoires sont au contraire d'un très mauvais pronostic puisque, dans nos 6 cas, nous avons noté seulement une régression complète et la persistance d'une parésie dans 3 cas avec dans un cas forte asymétrie faciale permanente. Les autres cas sont décédés.

Le traitement pour améliorer ces séquelles consiste en physiothérapie avec massages, exercices actifs ; on fait siffler ou moucher le patient ; ceci peut se faire pendant la phase aiguë. Au bout d'un certain temps on peut utiliser le courant galvanique ; les résultats électriques sont excellents.

E - LES ATTEINTES OCULAIRES DANS LA POLIOMYÉLITE

Les paralysies des muscles oculaires ne sont pas exceptionnelles au cours de la maladie de Heine-Medin. Jusqu'en 1901 ces localisations étaient peu connues et UTHOFF écrivait que, devant toute atteinte des III^e et VI^e paires craniennes, il ne fallait jamais poser le diagnostic de poliomyélite. Cependant MEDIN avait déjà signalé cette manifestation chez 5 malades ; il avait noté la paralysie du nerf M. O. E. associée dans 2 cas à une paralysie des membres, dans 2 autres cas à une polioencéphalite aiguë et dans le dernier cas à une atteinte du XII, à des douleurs musculaires et à une ataxie ; il avait également remarqué une parésie du M. O. C. ⁽¹⁾ en même temps qu'une asymétrie faciale.

Depuis lors, de nombreuses observations de ces paralysies sont publiées par CALABRESE, WICKMAN et KÖPLICK en ce qui concerne l'atteinte du M. O. C., par KLIPPEL (1905), OPPENHEIM (1908), M^{me} TINEL-GIRY (1911), LINDNER et MALLY sur celle du M. O. E. et par TAKAHASHI, KINDT et KNUDTZON sur celle du nerf pathétique. Les troubles pupillaires sont décrits par NEURATH en 1905, MULLER et BABONNEIX.

Plusieurs travaux ont été consacrés à ces différentes atteintes oculaires ; nous citerons ceux de NORDMANN et DUHAMEL, d'EMMONS, de KINDT et KNUDTZON, de WORMSER et de MURRAY et de WALSH. Afin d'éviter toute répétition, nous envisagerons dans cette partie tous les troubles oculaires qui peuvent être observés au cours de la poliomyélite.

1) Les paralysies oculaires

La diplopie est le symptôme oculaire le plus fréquemment remarqué tant par les malades que par les médecins. KINDT et KNUDTZON montrent que cette diplopie peut exister en dehors de toute paralysie décelable par un examen soigneux ; ce fait est retrouvé par MURRAY dans 2 observations. Ces auteurs notent respectivement ce signe dans 20 cas sur les 23 présentant des modifications oculaires et dans 4 cas sur 17. Malheureusement l'enfant ne peut signaler ce trouble.

Les paralysies oculaires se rencontrent en moyenne dans 5 % des cas, mais cette fréquence est variable suivant les épidémies ; c'est ainsi que WERNSTEDT et EMMONS trouvent ces symptômes

(1) M. O. C. = nerf moteur oculaire commun.

dans environ 30 % des cas ; NORDMANN et DUHAMEL, au cours de l'épidémie alsacienne de 1930, l'observent dans 13 cas ; FANCONI remarque une atteinte isolée du M. O. E. chez 5 malades et combinée dans 23 cas ; dans un cas, elle est associée à une paralysie du pathétique. Sur 107 formes bulbaires, GRULEE totalise 12 paralysies du M. O. E. et 15 du M. O. C. Pour BAKER, les perturbations de la musculature oculaire extrinsèque sont difficiles à évaluer, d'autant qu'elles sont en général peu sévères. MURRAY et WALSH constatent la paralysie de la VI^e paire cranienne dans 7 cas et celle de la III^e dans 4 cas. La statistique de TOP comprend 14 atteintes du III, 1 du IV et 5 du VI. FREMEL compte 12 paralysies oculaires sur 780 malades.

Nous avons observé cette paralysie dans 8 cas : 7 atteintes du VI dont 2 bilatérales et 1 parésie du M. O. C. Dans un cas il fut simplement noté une diplopie et ceci en l'absence de parésie oculaire décelable.

Les paralysies sont en général unilatérales, mais certains auteurs ont signalé l'atteinte bilatérale du nerf pathétique (TAKAHASHI), du M. O. E. (NORDMANN et DUHAMEL) et du M. O. C. (WICKMAN). L'atteinte simultanée des deux M. O. C. et des deux M. O. E. a été décrite par WICKMAN ; LUNSGAAR aurait observé un cas semblable. Sur nos 8 cas de paralysies oculaires, nous avons constaté l'atteinte bilatérale du M. O. E. chez 2 malades ; dans un cas, elle est totale et dans l'autre, elle n'est que partielle.

L'association de ces paralysies avec celle du nerf facial est relativement fréquente ; nous rappellerons les 4 cas de paralysies de la VI^e paire cranienne observés par KISSEL lors de la petite épidémie de Martigny-les-Bains, combinées à une atteinte du nerf facial. Un malade de HUTINEL et BABONNEIX présente une paralysie alterne type Milliard-Gübler avec atteinte de la VI^e et de la VII^e paires craniennes du côté de la lésion et paralysies des membres du côté opposé.

Sur les 7 malades avec paralysie du M. O. E., nous notons l'association de ce trouble avec l'atteinte du nerf facial dans 4 cas.

Les signes cliniques de cette manifestation sont peu intenses ; la paralysie du M. O. E. se traduit par un strabisme convergent avec abolition du mouvement d'abduction pour le côté lésé et par une diplopie ; celle du M. O. C. se caractérise par une diplopie, un strabisme divergent et un ptosis de la paupière supérieure du côté touché. Dans la paralysie du nerf pathétique, il est constaté « une limitation très nette de l'abaissement de la cornée

et une légère déviation du globe oculaire en haut. Ces symptômes sont relativement peu apparents alors que la gêne oculaire est toujours très manifeste » (MORAX). Quelquefois, il est noté un strabisme supérieur avec rotation externe du globe.

Sur les 13 cas de NORDMANN et DUHAMEL chez lesquels existait une paralysie de la musculature oculaire extrinsèque, il n'est constaté des séquelles que dans 2 cas ; les autres ont présenté des parésies très fugaces. La statistique de ZELLWEGER et GABATHULER comprend 26 atteintes du nerf M. O. E., 7 du nerf M. O. C. et 2 du IV. Nous résumons leurs résultats dans le tableau suivant.

TABLEAU 5

NERFS lésés	NOMBRE de cas	NOMBRE de morts	NOMBRE de vivants	GUÉRIS à la sortie	REVUS	GUÉRIS	PEU ou PAS améliorés
VI	26	4	22	9	5	4	1
III	7	1	6	5	—	—	—
IV	2	—	2	2	—	—	—
troubles pupille	23	9	14	11	3	2	1

EVOLUTION DES TROUBLES OCULAIRES
(tableau emprunté à ZELLWEGER et GABATHULER)

Après 18 mois, il ne persiste donc qu'une séquelle paralytique du M. O. E. MURRAY note la régression dans 6 cas sur 9 ; 2 décèdent et le dernier malade avec ophtalmoplégie externe bilatérale complète garde une parésie résiduelle à gauche.

Nous remarquons une guérison rapide et totale chez 5 de nos malades sur les 8 avec atteinte de la musculature extrinsèque des yeux ; nous déplorons un décès. L'enfant, qui a présenté une accentuation d'un strabisme concomitant, récupère correctement et ne paraît conserver que son strabisme congénital. Le dernier malade, avec paralysie bilatérale des M. O. E., mais avec prédominance gauche, garde une parésie du VI gauche lors de sa sortie du Service. Cet enfant n'a pas été revu et nous ne connaissons pas l'état actuel de sa parésie.

2) La paralysie des mouvements associés binoculaires

Ces paralysies ont également été signalées par quelques auteurs, notamment par WRIGHT, SHUMWAY et KINDT et KNUDTZON dans les mouvements du regard vers le haut, par CANESTRINI et par MURRAY dans le regard latéral et dans le regard conjugué vers le bas. De même FANCONI observe cette paralysie en association avec une parésie du VII et du VI ; l'enfant ne peut plus regarder vers la droite. Dans un cas avec encéphalite et mouvements convulsifs des extrémités, nous avons constaté une paralysie de fonction dans le regard latéral vers la gauche qui disparaît très rapidement.

La paralysie de convergence du regard est observée par KINDT et KNUDTZON et celle de divergence par WALSH. Nous n'avons jamais remarqué ce trouble oculaire au cours de l'évolution de nos formes hautes.

3) Les spasmes oculaires ou crises oculogyres

Ces crises « des yeux au plafond », décrites en 1922 par TEULIÈRES et BEAUVIEUX après des encéphalites léthargiques, sont notées chez 2 malades avec encéphalite ; dans un cas, ce signe est associé à un nystagmus horizontal et dans l'autre, à un strabisme concomitant. Ces deux enfants, âgés respectivement de 7 ans et demi et de 4 ans, guérissent rapidement sans aucune séquelle. « Brusquement, le sujet a l'impression que ses globes oculaires sont attirés vers le haut... Les yeux révoltés disparaissent sous les paupières supérieures. Cette contraction dure un temps variable... puis, avec la même brusquerie, les yeux reprennent leur position normale. » (TEULIÈRES et BEAUVIEUX).

4) Les troubles pupillaires

Ceux-ci sont dus, soit à une irritation du sympathique cervical qui provoque un syndrome de Claude Bernard-Horner, soit à une altération du noyau d'Edinger-Westphal. Dans ce dernier cas, nous pouvons observer une anisocorie par mydriase du côté lésé, une abolition du réflexe lumineux et l'impossibilité pour

accommoder. NORDMANN et DUHAMEL constatent cette anisocorie dans 3 cas sans aucune modification des réflexes pupillaires ; MEDIN aurait également noté ce signe ainsi que PETTE qui le trouve en association avec un ptosis. WORMSER décrit une paralysie bilatérale du sphincter pupillaire et des muscles ciliaires avec mydriase, parésie d'accommodation, diminution du réflexe pupillaire à la lumière et à la vision rapprochée. La paralysie d'accommodation signalée pour la première fois par WERNSTEDT est vue chez un malade de THIEFFRY ; ce dernier pense que cette manifestation est exceptionnelle, mais ZELLWEGER et GABATHULER la rencontrent dans 23 cas croient au contraire qu'elle est fréquente.

Du fait du nombre restreint de ces cas, il est difficile d'établir un pronostic certain. Le malade de MURRAY avec anisocorie guérit rapidement et sur les 3 cas de NORDMANN et DUHAMEL, la récupération est totale dans 2, tandis que chez le 3^e malade elle persiste. Sur les 23 cas de ZELLWEGER et GABATHULER, 9 décèdent et 11 guérissent complètement pendant leur hospitalisation ; les 3 qui gardaient une parésie à leur sortie sont revus quelques mois plus tard : un seul conserve des séquelles paralytiques pupillaires.

En conclusion, sur les 17 troubles pupillaires rencontrés dans la littérature, nous relevons seulement 2 cas avec séquelles persistantes.

5) Le nystagmus

Ce symptôme est signalé dès 1901 par SPIELER, puis les années suivantes par STEPHENSON, MULLER, lequel voit 2 enfants avec nystagmus spontané au début d'une poliomyélite, WICKMAN, ZAPPERT et NORDMAN et DUHAMEL. Ce signe peut être le seul symptôme oculaire ou bien il peut être associé soit à une paralysie de la musculature oculaire extrinsèque, soit à une paralysie des mouvements conjugués du regard.

Ce nystagmus est en général horizontal (KINDT et KNUDTZON, MURRAY), mais il peut être aussi vertical et même rotatoire (CANESTRINI, BROWN et BAKER, MURRAY...). Nous avons trouvé ce signe dans 3 cas ; un malade avec cérébellite présentait un nystagmus horizontal ainsi qu'un 2^e malade chez qui avait été constatée une asynergie oculaire. Chez le 3^e, le nystagmus était à la fois horizontal et vertical. Nous n'avons jamais observé de nystagmus rotatoire. Chez nos 3 malades, la régression est rapide et totale en quelques jours.

MURRAY rencontre ce signe dans 8 cas ; chez 7 patients, il disparaît très vite ; le 8^e décède. Dans les 2 cas de NORDMANN et DUHAMEL la régression est complète en 10 jours.

Un autre signe décrit par ORZECOWSKI a été signalé par STRICKLAND, MARMON et SANDERLANDS lors de l'épidémie anglaise de poliomyélite antérieure aiguë en 1947 : il s'agit de l'opsoclonie, mouvement nystagmoïde qui apparaîtrait avant les paralysies et qui est caractérisé par l'impossibilité de fixer le regard sur un objet en raison de l'apparition de secousses rapides des globes oculaires, secousses d'amplitude décroissante. Pour ces auteurs, ce signe serait pathognomonique d'une « paralysie infantile ». Ces oscillations peuvent être spontanées ou exagérées par les émotions. D'après WORMSER, DUKE-ELDER aurait également constaté cette opsoclonie au cours de la maladie de Heine-Medin. SKINHOJ note aussi ce signe.

6) Autres troubles oculaires

Nous ne nous étendrons pas sur les autres signes oculaires, notamment, l'atrophie optique observée uniquement par TEDESCHI et WICKMAN et contestée par tous les autres auteurs, l'œdème papillaire et les exsudats hémorragiques péripapillaires (RICHTER) dus à l'hypertension intracrânienne par l'œdème cérébral.

La diminution transitoire de l'acuité visuelle au cours de la phase aiguë de la maladie de Heine-Medin est signalée par WRIGHT, SHUMWAY, MCCOY et MURRAY. Nous avons remarqué ce symptôme dans 2 cas : dans un cas, la mort est survenue par collapsus cardio-vasculaire et dans l'autre cas, ce trouble ne persiste que durant 48 heures.

Des amauroses transitoires ont également été décrites, notamment par M^{me} TINEL-GIRY. Dans son observation n° 59, elle note une cécité complète pendant 4 jours ; il n'existe aucune modification pupillaire et les reflexes lumineux et de convergence sont conservés. Au bout de ce temps, l'enfant aperçoit les objets qui lui sont tendus. L'agnosie visuelle est également signalée chez un malade de NIELSEN et VON HAGEN.

F - LA PARALYSIE DE LA BRANCHE MOTRICE DU TRIJUMEAU

C'est une localisation exceptionnelle de la maladie de Heine-Medin : cependant elle fut signalée dès le début du xx^e siècle par

HOFFMANN, LINDNER et MALLY, MEDIN et WICKMAN. Le cas de KRABBE paraît également d'origine poliomyélitique. CHALIER, REVOL et GEREST observent cette paralysie en même temps que celle du nerf facial du même côté. Ils pratiquent un examen électrique qui montre une réaction de dégénérescence de la branche cervico-faciale gauche et du masséter gauche. Malgré la radiothérapie, il persiste une gêne masticatrice. Ces auteurs, relevant les différentes observations publiées avant 1941, classent la lésion du trijumeau moteur en 3 groupes :

1) Cas avec atteinte unilatérale. Ils trouvent plusieurs observations, notamment celles de HOFFMANN, LINDNER et MALLY, SITTIG et KRATKY.

2) Cas avec atteinte bilatérale. Nous notons les cas de LINDNER et MALLY et de SITTIG et URBAN.

3) Cas où le caractère uni- ou bi-latéral n'a pas été signalé. Ce sont les cas de MEDIN, WICKMAN, STIEFLER et SCHENK et PETTE.

Depuis la publication des auteurs lyonnais, d'autres observations de cette atteinte sont publiées, en particulier par WILLIAMS qui rapporte le cas d'un enfant de 6 ans et demi qui ne peut mastiquer en raison de la paralysie des ptérygoïdiens internes et externes des deux côtés ; l'examen électrique montre une réaction de dégénérescence des deux muscles massétéris. En 1953, DAMONTE et coll. présentent le cas d'un enfant de 10 ans qui est incapable de tenir la tête sur les épaules et ne peut mastiquer ; l'examen montre une parésie du membre supérieur droit et l'atteinte des nerfs crâniens suivants : V°, VII° et XI°.

FANCONI note cette manifestation dans 3 poliomyélites ; dans un cas elle est isolée. DUBOIS (cité par FANCONI) aurait publié une observation avec forme bulbo-spinale dans laquelle la paralysie du V moteur ne disparaît pas. BAKER voit aussi des troubles de la mastication chez 2 malades ; THIEFFRY constate la paralysie des masséters dans un cas, et TOP en rapporte 12 dans sa statistique.

Nous n'avons jamais remarqué cette atteinte.

Au point de vue clinique, cette manifestation se caractérise par une déviation spontanée de la mâchoire dès que le patient ouvre la bouche ; dans un autre temps, la force des ptérygoïdiens peut être testée par déviation latérale de la mâchoire contre résistance. Ces signes précédents traduisent une lésion unilatérale. Quand la paralysie est bilatérale, le malade ne peut fermer la bouche, tout au moins dans les formes sévères.

Comme cette localisation est rare, il est difficile d'établir un pronostic. Il semble pourtant que les séquelles soient relativement fréquentes. Les cas de CHALIER et coll., WILLIAMS et DUBOIS gardent des séquelles importantes, tandis que chez les 2 malades de ZELLWEGER et GABATHULER, la guérison est complète dans un cas et l'autre est très amélioré quelques mois après le début de sa maladie. Dans le cas de DAMONTE, la régression totale est obtenue en un mois et demi.

II - LES TROUBLES VEGETATIFS

Dans cette partie, nous envisageons successivement les différents troubles traduisant l'altération des centres végétatifs bulbo-protubérantiels et diencephalo-mésencéphaliques. Après une description rapide des formes respiratoires et de leurs complications les plus fréquentes, nous examinons les troubles cardio-vasculaires, digestifs et thermiques.

A - LES FORMES RESPIRATOIRES

Il faut distinguer trois grands types d'insuffisance respiratoire au cours de la poliomyélite :

- a) l'insuffisance respiratoire due à la paralysie d'exécution des mouvements par atteinte du diaphragme, des muscles intercostaux et abdominaux ;
- b) l'insuffisance respiratoire par trouble de la commande avec ou sans encombrement bronchique ;
- c) et l'insuffisance par intrication de ces deux atteintes. Cette forme paraît la plus fréquente.

Dans notre étude, nous n'intégrons que les deux derniers types ; les altérations dans ces cas se caractérisent par trois syndromes primordiaux : le syndrome de l'ambigu, la dyspnée avec ou sans encombrement bronchique. Ayant déjà analysé le syndrome de l'ambigu avec les paralysies craniennes, nous ne commenterons ici que les formes dyspnéiques non accompagnées de paralysie des IX^e, X^e et XI^e paires craniennes.

La forme sèche est rare. Elle se manifeste par une dyspnée importante ; l'auscultation ne montre aucun râle. Nous n'avons jamais rencontré de cas semblable.

Par contre, dans de nombreux cas, le début se caractérise par une inondation des voies aériennes ; le malade ressemblait à un noyé. Les troubles sécrétoires dominent la scène et le tableau clinique est impressionnant d'autant, qu'en général, les centres respiratoires sont également altérés. Ces signes furent assez souvent observés chez nos malades avec insuffisance respiratoire.

A ces trois formes précédentes nous devons ajouter la forme asphyxique de SJÖBERG qui se trouve aux confins des formes bulbaires et cervicales ; elle se caractérise par l'attraction du larynx vers le haut et vers l'arrière et par l'obstruction mécanique de celui-ci par application de son orifice supérieur sur la base de la langue. L'angle symptôme objective cette atteinte. Ce signe de SJÖBERG peut précéder l'apparition des lésions bulbaires de quelques heures. Nous l'avons remarqué dans plusieurs de nos observations généralement en association avec d'autres troubles encéphalitiques.

Ces formes respiratoires se compliquent souvent en raison de l'anoxie créée par l'insuffisance respiratoire. Certaines complications, notamment les encéphalites anoxiques et le collapsus cardio-vasculaire, peuvent être prises pour des atteintes initiales, c'est pourquoi nous allons les analyser.

1) Les encéphalites et le syndrome malin

L'anoxie cérébrale serait responsable de nombreux troubles psychiques et d'altérations de la conscience. ALAJOUANINE pense qu'elle est la cause des troubles encéphalitiques observés dans 4 cas sur les 14 étudiés. Il distingue les troubles psychiques, les troubles de la conscience et les crises convulsives.

Les troubles psychiques se résument en une simple confusion mentale avec alternance d'angoisse asphyxique et d'euphorie. L'anxiété, l'irritation et l'agitation sont rapportés par THIEFFRY à cette hypoxie cérébrale.

Les troubles de la conscience, allant de l'obnubilation au coma carus dans les formes très asphyxiques, peuvent traduire cette insuffisance respiratoire.

Les crises convulsives peuvent être dues aussi à cette mauvaise oxygénation du système nerveux central. ALAJOUANINE n'a jamais constaté de crises généralisées mais, dans un cas, il a remarqué des clonies des muscles de la face. Des tremblements des doigts, des secousses musculaires faciales et péri-buccales, certains mouvements rythmés des paupières et des ailes du nez ont été notés par THIEFFRY.

D'autres troubles encéphalitiques peuvent être la conséquence de cette anoxie ; il s'agit de troubles sensoriels, notamment la discrimination d'objets rapprochés ou de couleurs voisines, de troubles moteurs caractérisés par une grande fatigabilité et de signes extra-pyramidaux. BROWN et BAKER décrivent une triade constituée par l'anxiété, l'appréhension et la prémonition de la mort ; elle est uniquement observée lors des formes graves.

Une des principales causes de décès dans les formes bulbaires respiratoires est représentée par l'apparition d'un véritable syndrome malin. Aux troubles encéphalitiques se surajoutent la pâleur, un collapsus cardio-vasculaire et des vomissements noirs porracés. Malgré la déconnexion et même l'hibernation, les traitements endocriniens et les vaso-constricteurs en perfusion, le patient meurt rapidement. A l'autopsie, l'aspect des viscères est en faveur d'un syndrome malin.

2) Les perturbations cardio-vasculaires

Le collapsus cardio-vasculaire représente pour SEDALLIAN la cause principale des décès au cours des formes respiratoires avec ou sans signe anoxique périphérique ou humoral. Il est certain que la plupart de nos décès sont survenus dans un tableau typique de collapsus. Cependant, dans de nombreux cas, ce tableau était prépondérant ou se voyait dans des formes respiratoires bien compensées. Ce sont ces malades que nous allons exposer maintenant.

B - LES FORMES CARDIO-VASCULAIRES

Nous envisagerons successivement les cas avec collapsus, ceux avec troubles du rythme et ceux avec troubles tensionnels.

1) Le collapsus cardio-vasculaire

Les symptômes référables aux lésions des centres contrôlant la circulation ont été notés par BROWN et BAKER chez des patients ne présentant que des paralysies minimales ou inexistantes des nerfs crâniens et ceci en dehors de trouble respiratoire. Dans un cas, ils signalent l'apparition d'un collapsus quelques heures avant l'installation des paralysies crâniennes et de l'encombrement bronchique.

2) La tachycardie

McMILLAN a remarqué le premier un manque de relation entre le pouls et la température. Dans quelques cas la température monte rapidement à 42° tandis que le pouls s'élève plus lentement ; dans d'autres cas la température reste sensiblement normale alors que le pouls s'accélère à 150 et même plus ; en même temps apparaît une polypnée à 50 par minute. La tachycardie est souvent impressionnante. BLANCHER signale un cas associé à des troubles respiratoires et à une hypertension artérielle ; cette tachycardie a précédé la mort de quelques heures.

Nous avons noté ce signe chez plusieurs malades présentant une légère insuffisance respiratoire facilement compensée par la respiration artificielle selon la méthode de LASSEN et une T. A. normale.

3) Les troubles du rythme cardiaque

Ces troubles sont également observés par BROWN et BAKER. Il s'agit en général de tachy-arythmie. BLANCHER en relève 4 cas, 1 avec ce signe pratiquement pur et 2 associés à des troubles respiratoires d'origine centrale ; le 4^e a présenté cette tachy-arythmie lors de la sortie du respirateur. Quant à nous, nous n'avons observé ce signe que dans un cas ; ce malade est intéressant à commenter en raison de la polioencéphalite initiale et des complications cardio-vasculaires et digestives.

Observation n° 8

R. Alain, âgé de 17 mois, reçoit sa première injection de vaccin antipoliomyélitique le 18 juin 1957. Le jour suivant, il apparaît un épisode rhino-pharyngé banal qui persiste plusieurs jours. Le 22 juin, l'enfant présente des « convulsions » au niveau des quatre membres; la température plafonne aux environs de 40°. Ces crises convulsives se reproduisent le 23, mais elles sont beaucoup moins intenses. Le 24, le petit malade n'arrive plus à se mettre debout et ne peut remuer ses membres supérieurs.

A son arrivée au Service, il est constaté une paralysie totale des deux membres supérieurs et une paralysie des deux quadriceps. Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux quatre membres. Les réflexes cutanés abdominaux sont présents. L'enfant est fortement dyspnéique, l'augmentation des mouvements respiratoires est faible et le rythme rapide : 45/mn. Il existe de plus un encombrement bronchique en raison d'une hypersécrétion et d'un syndrome de l'ambigu. Il est noté un signe de Sédallian, une toux faible, peu efficace et une voix nasonnée. L'enfant est pâle, anxieux et agité; ses lèvres commencent à se cyanoser. Le cœur bat régulièrement entre 160 et 180 par minute; la T. A. est normale : 12,5/7. La température est de 39°4. Devant ce tableau très impressionnant il est pratiqué une trachéotomie, des aspirations bronchiques et une déconnexion; le respirateur « Engström » améliore rapidement cet enfant.

Le 25, le pouls est aux environs de 120, le rythme respiratoire à 24 et le débit pulmonaire de 3,5 l à 4 l. La température oscille entre 38° et 38°5. Le jour suivant, il n'est noté aucune modification. Cependant dans la soirée apparaît une crise de tachy-arythmie.

Le 27 juin, une nouvelle crise de tachy-arythmie survient vers 16 h et se termine vers 20 h.

Jusqu'au 2 juillet, il n'est observé aucun autre incident : la T. A. reste à 12/7, le pouls à 90, le rythme respiratoire à 24 et le débit pulmonaire de 3,5 l à 4 l/mn. Le 2, une crise de tachy-arythmie apparaît et persiste 6 heures. Le 3, une dilatation aiguë de l'estomac se déclare en même temps qu'une arythmie complète : le pouls est de 80/mn et la T. A. de 10/5; l'aspiration discontinue améliore le ballonnement et les troubles respiratoires qui s'étaient aggravés au début de la dilatation de l'estomac. L'enfant n'a jamais été nourri par sonde gastrique car il vomissait beaucoup; il fut équilibré par des perfusions de protéolysat et de sérum salé et glucosé. Le 5, des signes de défaillance cardiaque apparaissent en même temps qu'une élévation thermique : 40°. De la cédilanide est ajoutée aux perfusions. Malgré ce traitement, la mort survient dans la soirée. Quelques instants avant le décès, la température était descendue à 35°.

Bien que la rééquilibration métabolique ait été satisfaisante et que les troubles respiratoires aient été bien compensés par l'insufflation d'air en pression positive, ce malade a présenté de nombreuses complications. L'état général de cet enfant ne nous a

pas permis de pratiquer une P. L. Il ne fait aucun doute que ces perturbations sont d'origine poliomyélitique et traduisent la localisation virale aux niveaux des centres bulbo-protubérantiels et hypothalamiques.

Le rôle aggravant de l'anoxie semble évident ; l'électrocardiogramme montre une ischémie cardiaque.

MOLLARET pense que le myocarde peut être touché au cours de la maladie de Heine-Medin. Cette observation avec défaillance cardiaque semble confirmer ce point de vue. Nous croyons cependant que les altérations centrales et leurs complications, en particulier l'anoxie, sont responsables de cette défaillance.

4) Les modifications tensionnelles

L'hypertension dans les formes hautes de la poliomyélite est connue depuis la publication de NORDMANN et MÜLLER en 1932; ces auteurs rapportent l'observation d'un jeune garçon présentant une poliomyélite avec trouble respiratoire et hypertension artérielle prononcée qui persiste durant une semaine.

Ce symptôme peut être la conséquence de certains troubles rénaux, complication de cette affection, ou de l'hypercapnie provoquée par l'insuffisance respiratoire. Elle peut cependant traduire une lésion bulbaire (PITTS). GRULÉE adopte comme critère d'une hypertension artérielle un chiffre de la pression diastolique supérieur à 10 cm de Hg. Sur les 70 cas bulbaires étudiés, il rencontre une H. T. A. dans 51 cas ; elle dure en moyenne 3 à 14 jours.

KEMP tente d'élucider le rôle du S. N. C. dans l'élévation de cette T. A. lors de la phase aiguë de l'affection. Il pense qu'elle traduit une atteinte bulbaire. Il conclut qu'elle est aussi fréquente chez l'homme que chez la femme, chez l'enfant que chez l'adulte et qu'elle ne se voit que pendant la phase aiguë.

Nous n'avons pas recherché systématiquement cette H. T. A. ; la prise régulière de la T. A. n'a été pratiquée que dans les formes avec insuffisance respiratoire ou troubles encéphalitiques graves. Dans ces cas, il était fréquent de constater des chiffres tensionnels de 18/10 et même des valeurs supérieures.

Certains auteurs ont noté aussi une instabilité tensionnelle au cours de l'évolution de formes bulbaires. Nous avons observé ce signe chez un enfant de 7 ans qui présentait un syndrome méningé, une paralysie de déglutition, une hypersécrétion bron-

chique, une hyperthermie à 40° et une tachycardie à 200. Malgré la trachéotomie et les aspirations bronchiques, l'enfant meurt rapidement par collapsus cardio-vasculaire au 2° jour de la maladie. Dans ce cas, aux lésions bulbaires, s'ajoutaient des altérations très vraisemblablement méso-diencephaliques.

C - TROUBLES DE LA THERMO-RÉGULATION

L'hyperthermie est un signe habituel de la maladie de Heine-Medin. Chez les malades gravement atteints, il est souvent difficile d'évaluer l'hyperthermie due à la localisation du processus poliomyélitique au niveau du diencephale en raison des surinfections fréquentes. Cependant BAKER et coll. trouvent des hyperpyrexies hors de proportion avec la sévérité de la maladie et même ils notent que, dans certains cas, ce signe représente le symptôme primordial. Cette fièvre peut persister pendant toute l'évolution de l'affection et ceci en dépit de tous les efforts de réduction ; bien entendu il n'existait aucun signe d'infection secondaire. Chez 30 de leurs malades ce symptôme est rapporté à une atteinte hypothalamique. Ces auteurs concluent que, pour porter le diagnostic de localisation hypothalamique, il faut que les critères suivants soient respectés : début brusque de la température après une période d'hyperpyrexie relativement modérée, persistance de l'hyperthermie pendant toute la phase aiguë en dépit d'une atténuation du syndrome clinique et absence de signes évolutifs d'une atteinte infectieuse pulmonaire ou urinaire.

Nous avons trouvé cette hyperthermie dans la plupart de nos encéphalites et dans de nombreuses formes bulbo-protubérantielles.

L'instabilité thermique est également un signe important de la poliomyélite. Dans sa thèse, BLANCHER donne deux exemples ; dans un cas, ce symptôme est très transitoire, tandis que dans l'autre la mort survient rapidement. Nous avons noté ce signe plusieurs fois, mais en général en même temps que des troubles respiratoires importants.

A la différence de BAKER, CORNWELL et BROWN, nous n'avons jamais observé d'hypothermie, sauf à la phase agonique de certaines formes hautes (obs. n° 8). Les auteurs américains précédemment cités trouvent ce signe dans 4 cas, mais ils n'envisagent que les cas avec température inférieure à la normale pendant la

phase aiguë ; ils pensent que certains malades avec température normale en dépit d'une poliomyélite sévère, compliquée souvent par une atteinte pulmonaire extensive, présentent réellement une suppression du contrôle de la température.

D - LES TROUBLES MÉTABOLIQUES

En 1932, SCAEFER rapporte 10 observations de syndrome de Fröhlich apparus 2 mois à 7 ans après une poliomyélite et ZELLWEGER en signale un autre cas en 1950.

RICHTER note l'apparition d'un diabète insipide avec polydypsie importante pendant 4 jours et polyurie marquée : la diurèse varie entre 5 à 6 litres par jour. Ces signes apparaissent au 5^e jour de la maladie en même temps qu'une légère excitation, de l'angoisse et un collapsus cardio-vasculaire réversible.

La boulimie est aussi décrite par LUHAN ; cet auteur note une polyphagie et une polydypsie intense au début d'une forme bulbair grave rapidement mortelle.

Ces observations à symptomatologie disparate semblent traduire l'atteinte des centres hypothalamiques. Nous n'avons jamais constaté de signes semblables.

E - LES TROUBLES DIGESTIFS

De petits troubles digestifs sont fréquemment signalés par le malade à la phase d'invasion et à la phase pré-paralytique. Il s'agit surtout de diarrhées et de vomissements. Ceci est peu intéressant. Par contre de nombreux troubles plus graves peuvent compliquer les formes respiratoires : ce sont la dilatation aiguë de l'estomac, les ulcérations du tube digestif et les hémorragies.

1) La dilatation aiguë de l'estomac

Plusieurs causes sont responsables de cette complication ; nous les avons exposées dans le chapitre III.

La thèse de CHARDON est consacrée à l'étude de cette manifestation. Il rapporte 10 cas recueillis au Centre de traitement

des séquelles de la poliomyélite à Garches et à la Clinique des Maladies Infectieuses du P^r MOLLARET. Il résume aussi 14 observations trouvées dans la littérature médicale.

L'âge de ces malades est assez élevé ; en effet, sur 22 cas, l'âge moyen est de 18 ans. GIROIRE et coll. rapportent le cas d'un enfant de 12 ans qui présente uniquement une paralysie périphérique des membres sans aucun trouble végétatif. Le 2^e jour, il apparaît un syndrome brutal de dilatation aiguë de l'estomac avec tous les signes caractéristiques de cette atteinte. L'enfant meurt rapidement malgré l'aspiration discontinue et l'atropine.

Le début est marqué par plusieurs symptômes, dont certains sont constants, en particulier les douleurs abdominales qui sont à type de colique diffuse ou d'épigastralgie et les vomissements qui manquent rarement ; ce sont des vomissements incoercibles, d'abord alimentaires puis bilieux et enfin noirâtres, couleur « café moulu » suivant l'expression des auteurs américains. La distension abdominale, élément essentiel du diagnostic, est, soit globale, soit à prédominance épigastrique. La percussion met en évidence un météorisme important. Ces signes s'accompagnent de collapsus cardio-vasculaire et d'une accentuation des troubles respiratoires.

Malgré un traitement précoce, l'évolution de ces dilatations aiguës est souvent mortelle. LASSEN compte 49 décès sur les 114 cas observés et CHARDON trouve 14 cas mortels sur les 24 rapportés. Sur les 7 malades sans insuffisance respiratoire, 2 meurent contre 11 sur les 15 avec troubles respiratoires nécessitant une respiration artificielle. L'insuffisance respiratoire surajoutée est donc d'un pronostic sévère.

Ce signe fut fréquemment observé chez les malades ayant séjourné dans des appareils type Engström ou Bang. Nous l'avons noté aussi chez un nourrisson de 5 mois qui avait présenté une encéphalite grave avec hyperthermie, stupeur, puis coma, hypotonie marquée, tachycardie importante et syndrome méningé. A aucun moment il ne fut signalé d'insuffisance respiratoire. Au 3^e jour de la maladie apparaît la dilatation aiguë de l'estomac avec état de choc, vomissements et gonflement sus-ombilical. Le traitement améliore cet enfant en 4 jours. Quand il quitte le Service, tout est normal. Des nouvelles nous furent données ultérieurement ; elles nous apprennent qu'une rechute eut lieu quelques jours après sa sortie ; ce nouvel accident fut rapidement mortel.

2) Les hémorragies digestives

Les rapports sur la tendance hémorragique à la phase aiguë de la poliomyélite sont très rares. BAKER et coll. ont publié 10 cas d'hémorragies gastriques et 1 cas d'hémorragie intestinale découvertes à l'autopsie de malades atteints de poliomyélites bulbaires. Auparavant COOK et coll. avaient observé 5 cas identiques avec décès dans 4. MOLLARET et coll. rapportent également 8 observations avec hémorragies intestinales qu'ils classent en :

— hémorragies digestives importantes, répétées et rapidement mortelles (1 obs.) ;

— hémorragies digestives de moyenne abondance (3 obs.) ;

— hémorragies digestives sans extériorisation directe (4 obs.).

La tendance hémorragique a été recherchée systématiquement par BENNIKE et GRANDJEAN lors de l'épidémie de Copenhague de 1952-1953 ; ces auteurs trouvent que 15 % des 349 malades avec paralysies respiratoires ont des manifestations cliniques traduisant cette tendance, notamment des épanchements sanguins au niveau des téguments, des séreuses et des organes internes. La tendance hémorragique est très prononcée dans les formes sévères et apparaît spécialement au cours des 2 premières semaines. De leurs travaux il résulte que 80 % de tous les patients, en dehors de la présence ou de l'absence d'hémorragies, montrent une fragilité pathologique des capillaires. Ceci persiste avec peu de modifications pendant au moins 4 à 5 mois après le début de la maladie. Ces auteurs pensent que cette fragilité est due à l'apparition d'auto-anticorps, formés par la destruction des tissus enflammés, qui ont un effet nuisible sur la paroi capillaire.

EPPINGER et SOKOLOFF décrivent un syndrome capillaire semblable avec augmentation de la perméabilité capillaire qui aboutit à la formation d'œdème tissulaire et rarement à des hémorragies.

En résumé, la tendance hémorragique peut être attribuée à l'interaction entre la diminution de la résistance capillaire et d'un ou plusieurs facteurs inconnus, notamment des altérations neuro-végétatives.

3) Les ulcérations digestives

HEYDE et ROBINSON rapportent les 2 premiers cas d'ulcérations du tractus digestif au cours des formes hautes de la polio-

myélite ; une jeune fille de 4 ans et demi présentait une perforation au niveau du cardia et un adolescent de multiples ulcérations disséminées dans le tractus intestinal. 12 cas d'ulcérations œsophagiennes sont également rapportés par ERSKINE, MASON et McDADE ; ces auteurs concluent que celles-ci sont dues à une autolyse par régurgitation de la pepsine et de l'acide chlorhydrique dans l'œsophage. Certains facteurs favoriseraient l'apparition de celles-ci ; ce sont la position de Trendelenbourg, la paralysie du diaphragme et le traumatisme par la sonde. Pour d'autres elles traduisent la localisation du virus au niveau de la muqueuse digestive.

Les autopsies n'étant pas pratiquées, nous n'avons jamais pu trouver ces ulcérations digestives.

III - LES POLIOENCEPHALITES

A - L'ENCÉPHALITE POLIOMYÉLITIQUE

« Pour le praticien, toute affection fébrile de l'encéphale est une encéphalite. Pour le pathologiste à qui incombe l'analyse de tels cas, quand ils sont mortels, ce diagnostic n'est presque jamais exact. » (L. VAN BOGAERT). Les examens anäto-mo-pathologiques montrent la grande fréquence des lésions inflammatoires au cours de la poliomyélite ; il est admis assez volontiers qu'elles ne sont qu'exceptionnellement « parlantes » et que la majorité des manifestations encéphalitiques sont la conséquence de l'anoxie cérébrale et non la traduction d'une localisation virale particulière. Cependant, certains troubles de la conscience et du psychisme apparaissent en dehors de toute insuffisance respiratoire.

Certains auteurs entendent par polioencéphalite toutes les altérations supra-médullaires du système nerveux central (SKINHOJ). La plupart, au contraire, envisagent sous ce terme, les manifestations supérieures en excluant les paralysies crâniennes et les troubles végétatifs (BAKER, SOHIER...). Nous ne faisons donc que nous conformer à la majorité des auteurs en suivant ce plan clinique.

1) Etudes antérieures

Quelques troubles psychiques peuvent apparaître au stade méningé ou pré-paralytique de la maladie de Heine-Medin. GSELL signale une apathie importante chez le tout jeune enfant, de l'anxiété avec modifications du caractère et de la somnolence. Les enfants les plus âgés auraient présenté quelquefois une euphorie qui contrastait avec la gravité de la maladie (TOOMEY).

a) *L'hémiplégie cérébrale infantile.*

En 1880, VIZIOLI insiste sur l'analogie clinique entre ces deux affections, mais ce sont surtout STRÜMPFELL et Pierre MARIE qui défendent cette théorie. Quelques observations de cette atteinte au cours des épidémies de poliomyélite sont rapportées dans la littérature; ROTHMAN montre que les lésions anatomo-pathologiques diffèrent; dans cette hémiplégie cérébrale infantile, elles sont en général unilatérales et consistent en une large zone de ramollissement consécutif à des thromboses veineuses intra-craniennes. MITCHELL pense qu'il faut rechercher l'origine de ces altérations dans l'infection rhinopharyngée et qu'il faut considérer cette affection comme une complication grippale.

Quelques auteurs ont signalé des paralysies craniennes centrales qui ne sont que des formes mineures de cette hémiplégie cérébrale. William PASTEUR note une paralysie centrale du VII, ainsi que LEGRAND et coll.; ces derniers observent 4 cas de paralysie de la branche cervico-faciale; ces cas accompagnent respectivement deux paraplégies, une triplégie et une quadriplégie avec insuffisance respiratoire. Chez une malade, il est constaté de plus des crises convulsives et un « mutisme ». Ces auteurs pensent que de telles paralysies traduisent une atteinte centrale du nerf facial. Il est cependant plus plausible d'admettre que, dans ces 4 cas, l'altération du noyau protubérantiel de ce nerf était insuffisante pour provoquer une paralysie complète (cas d'ACHARD).

b) *Les convulsions et les crises épileptiformes.*

Les convulsions sont assez souvent remarquées au début de la poliomyélite et à la phase aiguë. WICKMANN en rapporte 2 cas ainsi que SCHREIBER. Dans l'observation n° 2 de M^{me} TINEL-GIRY, des crises convulsives apparaissent toutes les nuits et ceci pendant 3 semaines. Lors de l'épidémie de New-York de 1935, FISCHER

et STILLERMAN observent 14 formes encéphalitiques sur 686 cas, dont quelques-unes avec convulsions. D'autres auteurs notent ce signe, mais généralement en même temps qu'une insuffisance respiratoire (WEBER et SCHMIDT, ALAJOUANINE...).

McCONNEL décrit ce trouble chez un nouveau-né qui présente, neuf jours après la naissance, une poliomyélite typique avec troubles respiratoires et trémulations du côté gauche de la face ; l'enfant décède au dixième jour de la maladie, 3 heures après l'apparition de convulsions généralisées. Dans ce cas, l'anoxie cérébrale semble avoir joué un rôle prépondérant comme le montre l'autopsie. Un autre cas de SMALLPIECE et OUNSTED meurt également au cours de convulsions pendant la période de convalescence.

Au contraire, DENIS et DEREYMAKER signalent ce signe chez 2 enfants de moins d'un an à la phase initiale de la poliomyélite ; ce sont des mouvements cloniques des quatre membres et de la face ; chez le premier enfant, ce signe s'associe à des altérations de la conscience et chez les deux, il existe une hyperréflexie et une hypertonie ; des mouvements cloniques de faible amplitude avec spasticité de toute la musculature surviennent chez un 3^e enfant quelque temps avant le décès.

En 1948, BREWIS et NEUBAUER observent également des convulsions au cours de la phase aiguë de la maladie de Heine-Medin. LAPLANE, WIDLOCHER et DEBRAY rapportent un cas avec paralysie flasque du membre supérieur droit suivie par une amyotrophie, chez qui il apparaît une crise convulsive tout à fait typique au 2^e jour de la période d'invasion. L'E. E. G. pratiqué 3 jours après cet épisode montre des bouffées paroxystiques d'éléments à 3 cycles par seconde, de haut voltage et à prédominance G ; ces altérations auront disparu lors du second E. E. G. effectué 5 mois plus tard. Ces auteurs considèrent que ce cas témoigne d'une atteinte corticale spécifique.

Récemment LEGRAND et coll. (1954) publient le cas d'un sujet de 18 ans qui présente, 6 semaines après l'installation des paralysies flasques, une crise comitiale généralisée, sans aucun signe neurologique associé. Un mois et demi plus tard, trois crises de tétanie des membres supérieurs apparaissent au sortir d'un bain chaud. L'E. E. G. montre quelques signes mineurs : rythme rapide et particulièrement plat.

Huit encéphalites survenues chez des enfants de moins de 5 ans sont rapportées par BARRET, GAIRDNER et McFARLAN ; ces

auteurs notent une hyperthermie avec somnolence ou torpeur et dans quelques cas des convulsions, des tremblements et des signes pyramidaux. L'évolution, mortelle dans 2 cas, permet de pratiquer un examen anatomo-pathologique qui révèle des lésions typiques de poliomyélite antérieure aiguë aussi bien au niveau des cornes antérieures de la moelle que dans le tronc cérébral et les régions frontale et pariétale ascendantes.

De ces publications, nous pouvons conclure que des convulsions peuvent apparaître au cours de la maladie de Heine-Medin, mais qu'elles sont très exceptionnelles et qu'elles surviennent, la plupart du temps, en raison de l'anoxie cérébrale.

c) Les troubles de la conscience.

Dès 1897, BUCELLI publie 3 cas d'encéphalite poliomyélitique avec perte de la conscience. Par la suite, ce trouble est couramment observé dans les formes hautes de la poliomyélite : WICKMAN, PEABODY, DRAPER et DOCHEZ... Lors de l'épidémie alsacienne de 1920, ROHMER décrit la somnolence au cours de formes hyperthermiques avec syndrome méningé. FISCHER et STILLERMAN en 1935 observent des cas avec obnubilation puis coma. Une somnolence importante est le signe que WINDORFER rencontre le plus souvent lors de l'épidémie de Francfort de 1938. BROKEMA, la même année, rapporte le cas d'un enfant de 2 ans chez qui un coma précède les paralysies de deux jours ; d'autres patients présentent une somnolence anormale. LEVINSON, en 1943, attire l'attention sur le nombre élevé d'altérations de la conscience accompagnant des poliomyélites avec paralysie flasque des extrémités et sans autre manifestation supra-médullaire.

Sur ses 37 cas avec polioencéphalite, FANCONI trouve ces troubles de la conscience dans 27 cas. Ils varient de la somnolence au coma. DENIS et DEREYMAKER les observent dans 6 encéphalites sur les 8 examinées. Ces signes seront encore signalés par GRULEE et GOLDBLOOM ; ce dernier constate un coma chez 5 malades, coma qui dure de quelques heures à 25 jours ; cette perte de la conscience est associée à d'autres troubles encéphalitiques, notamment à une hypertonie généralisée dans 3 cas. Chez les patients les plus sévèrement atteints, BAKER remarque que la léthargie et le coma peuvent précéder le décès de quelques heures. 5 malades de BLANCHER présentèrent une somnolence transitoire, tandis que dans certaines formes graves, une

obnubilation importante et une confusion marquée précéderent la mort de quelques heures.

d) *Les troubles psychiques.*

Des troubles psychiques sont également rencontrés au cours des formes hautes de la poliomyélite ; c'est ainsi que 5 malades de WERNSTEDT auraient d'abord consulté des psychiatres. MÜLLER, en 1937, signale du délire transitoire tandis que FANCONI note deux états maniaques et une psychose importante chez des malades avec paralysies flasques des extrémités ; ce dernier patient, extrêmement confus, urine et défèque dans son lit et il se frotte le visage avec ses excréments ; il raconte de plus des histoires incompréhensibles sur la guerre.

En 1948, GRULEE rapporte 78 cas d'encéphalite au cours de la poliomyélite, ce qui représente 14 % des cas ; chez 68 malades sont apparus des troubles de la personnalité, une hyperexcitabilité ou une irritabilité excessive ; quelques-uns de ces sujets tiennent des raisonnements tout à fait absurdes. GOLDBLOOM observe chez un enfant une irritabilité importante et une confusion qui dure 2 jours ; un autre enfant divague dans son lit ; il est fortement désorienté et présente, de temps en temps, des tremblements grossiers au niveau des membres. Dans les formes hyperthermiques, cet auteur remarque souvent du délire ou de l'irritabilité et il voit apparaître assez fréquemment des troubles du caractère après la disparition de la température.

BROWN et BAKER décrivent une triade particulière aux formes graves constituée par l'anxiété, l'appréhension et la prémonition de la mort. Ils estiment également que de nombreux malades avec lésions encéphalitiques sévères présentent une modification dans leurs « réponses émotionnelles » ; ces troubles persisteraient des mois et même des années après la guérison apparente. Le degré de ces altérations était souvent suffisamment marqué pour que les parents les remarquent et s'en plaignent. D'après ces auteurs, ceci résulterait de l'atteinte des centres hypothalamiques ; la plupart des autres médecins attribuent ce fait aux paralysies et à la réaction du malade devant son infirmité.

Au cours de l'épidémie de Stuttgart, sur les 133 malades observés par BAPPERT, 96 présentent des troubles psychiques. De son étude, l'auteur conclut que les cas avec désordre psychomoteur, insomnie, confusion délirante et euphorie peuvent voir

apparaître des paralysies, que ceux avec négativisme ou apathie présenteront vraisemblablement des paralysies ; l'insomnie et la confusion délirante précèdent en général une atteinte paralytique grave ; les autres signes sont de pronostic général bénin.

Lors de l'épidémie de Stockholm de 1953, RYDENSTAM, GULLBERG et PEJME décrivent des états anxieux, avec désorientation dans le temps et dans l'espace, mais, la plupart du temps, chez des malades avec insuffisance respiratoire importante. Ils constatent une psychose prolixie chez un patient quelque peu confus et agité du fait d'une hypoventilation pulmonaire, laquelle s'améliore après trachéotomie et assistance respiratoire ; le symptôme psychique disparaît pendant 15 jours, puis réapparaît sous forme d'une agitation grandissante ; le jour suivant, ce malade est complètement désorienté dans le temps et dans l'espace et présente des hallucinations et un délire paranoïaque. Cet état persiste pendant des semaines. L'E. E. G. reste strictement normal.

e) *Les troubles pyramidaux.*

Une hypertonie transitoire avec hyperréflexie est souvent notée au stade méningé des poliomyélites, mais dans la majorité des cas, la paralysie qui suit est de type hypotonique. Les opinions sont divisées quant à l'existence de ces signes pyramidaux. PETTE conteste totalement les lésions du faisceau pyramidal et SKINHOJ ne vit aucun cas certain avec cette atteinte, tout au moins chez les malades ne présentant aucun signe d'insuffisance respiratoire ; par contre, il souligne la présence assez fréquente de ces symptômes pyramidaux dans les cas avec hypoxie cérébrale.

Dans son compte rendu sur les grandes épidémies suédoises de 1911 à 1913, WERNSTEDT soutient au contraire la présence de ces signes ; FANCONI observe de même ces troubles pyramidaux, en particulier lors des formes encéphalitiques ; en effet le signe de Babinski, le clonus du pied et l'hyperréflexie sont présents 11 fois sur les 37 cas avec encéphalite. DEBRÉ signale la présence du signe de Babinski dans environ 1 % des cas et PAULY, comme FANCONI, note l'existence des autres signes traduisant une atteinte pyramidale.

RYDENSTAM rapporte un cas de paralysie spastique de la jambe droite avec automatisme spinal, réflexes achilléen et rotulien vifs et signe de Babinski. Comme le patient présente une somnolence importante, des céphalées et des signes vestibulaires

centraux, cet auteur localise la lésion des voies pyramidales au niveau de l'encéphale. L'origine poliomyélitique ne fait aucun doute car les modifications du L. C. R. sont en faveur d'une méningite lymphocytaire ; de plus, la découverte du virus type I dans les selles et la réaction de fixation du complément positive pour les 3 virus à un taux de 1/8 confirment ce diagnostic.

f) Les troubles extra-pyramidaux.

Ces troubles ont été signalés par MARINESCO, MANICATIDE et DRAGANESCO chez un enfant de 1 an ; 15 jours après une poliomyélite, il apparaît un syndrome parkinsonien avec tremblements, hypertonie et hypokinésie, syndrome qui s'atténue progressivement et disparaît en 2 semaines. VUJIC et RISTIC constatent un cas similaire chez une jeune fille de 19 ans ; 2 semaines après l'installation d'une paralysie flasque, de nouvelles parésies touchent le M. O. C. gauche et le VII gauche et sont suivies par des tremblements des extrémités, une bradycinésie marquée et une hypertonie de nature extrapyramidale. Ces symptômes persistent 6 jours. Un autre cas, survenu 2 à 3 mois après un épisode fébrile, est rapporté par ALAJOUANINE et coll. D'autres auteurs notent une hypertonie isolée, notamment FANCONI, SKINHOJ...

Les mouvements choréo-athétosiques sont assez souvent observés au cours des formes hautes ; les premières constatations furent faites par WERNSTEDT et par NETTER et RIBADEAU-DUMAS. ROHMER et VAN BOGAERT indiquent également la présence de ce trouble en même temps qu'une hyperthermie. SOHIER, LÉPINE et coll. constatent aussi ce symptôme dans un cas d'encéphalite poliomyélitique.

En résumé, le syndrome parkinsonien poliomyélitique est exceptionnel et son origine paraît contestable. Par contre, les mouvements choréo-athétosiques, bien que peu fréquents, traduisent la localisation diencéphalique des lésions inflammatoires de cette affection neuro-virale.

g) Aphasie et mutisme poliomyélitique.

L'aphasie motrice au cours de la paralysie infantile est connue depuis MEDIN : NETTER, WICKMAN et WERNSTEDT décrivent également plusieurs observations avec cette atteinte. D'autres auteurs parlent de dysarthrie en dehors de toute paralysie périphérique.

Dans l'observation n° 134 de M^{me} TINEL-GIRY avec aphasie transitoire et syndrome méningé, l'enfant, âgé de 4 ans 1/2, ne « répond pas aux questions tout en paraissant les comprendre » ; le jour suivant, la parole est revenue et l'enfant dit que la veille il ne pouvait remuer la langue et ceci, en l'absence de paralysie des muscles linguaux.

Récemment, WAREMBOURG et coll. publient le cas de 3 enfants chez lesquels ils observent du « mutisme ». Il s'agit de 3 petits malades atteints de poliomyélite à forme quadriplégique avec troubles respiratoires dans 2 cas et qui vont présenter, lors du début de leur maladie, une perte momentanée de la parole rétro-cédant en quelques jours sans aucune séquelle. Les ordres sont compris, mais les enfants déclareront par la suite avoir voulu, mais n'avoir pu parler. Dans le 3^e cas, l'E. E. G. pratiqué montre des altérations uniquement lors de la stimulation lumineuse intermittente ; quand les éclairs sont peu rapprochés (2 à 20 par seconde), il apparaît une activité paroxystique généralisée ; aux fréquences plus élevées, il est noté des éléments très polymorphes et polyrythmiques contenant des fréquences de 1 à 3 cycles par seconde. Il s'y mêle des pointes et des pointes-ondes. 3 semaines plus tard, les phénomènes sont beaucoup moins intenses.

Ces auteurs, après avoir envisagé les différentes hypothèses de ce mutisme, concluent à l'atteinte de la substance réticulée qui maintient l'état de vigilance corticale tant au point de vue clinique qu'au point de vue électrique. « Dans notre observation, la diminution de l'activité corticale peut expliquer cette impossibilité de l'expression verbale. » (WAREMBOURG et coll.).

h) Hypotonie généralisée.

La diminution du tonus est signalée par THIEFFRY et BLANCHER chez des enfants avec trouble de la conscience, mais elle peut persister après le retour à une conscience normale. Cette hypotonie est facile à mettre en évidence ; à l'inspection, on voit les masses musculaires très étalées ; la manipulation des segments montre la chute de la tête suivant la pesanteur, l'inflexion du dos en arrière lorsqu'on fait asseoir l'enfant sans soutien ou qu'on le soulève du plan du lit en le soutenant au milieu du dos, la chute du tronc en avant, la tête entre les jambes lors de la flexion ; quelquefois, la flaccidité de la paroi abdominale est telle que les contractions péristaltiques de l'intestin sont visibles. La

flexion des membres est exagérée, de même que le ballottement des extrémités et que l'extensibilité musculaire.

Une telle hypotonie entraîne l'immobilisation du sujet. Ce symptôme est noté aussi chez un enfant de 7 mois ne présentant aucun trouble manifeste de la conscience ; dans ce cas, l'hypotonie fut transitoire.

i) *Les altérations E. E. G. dans la poliomyélite.*

Les premiers E. E. G. furent pratiqués par PACELLA, JUNGEBLUT et KOPELOFF chez 17 malades à la phase post-paralytique ; dans 2 cas, il est noté des modifications du tracé ; l'expérimentation sur 5 singes montre l'apparition des anomalies au moment de l'installation des paralysies ; celles-ci sont fonctions du degré des lésions ; elles deviennent plus importantes avec la progression des symptômes.

GOLDBLOOM, JASPER et FRIEDMAN font cet examen chez 41 malades entre le 3^e et le 8^e mois après la phase initiale de la maladie et chez 9 patients entre le 1^{er} et le 20^e jour. Ils subdivisent les tracés anormaux en 4 catégories suivant la gravité des altérations. Dans les cas très graves, les tracés sont complètement désorganisés et constitués par des ondes lentes ; dans les cas moins compromis, ils signalent des « fuseaux d'activité alpha » dans la région pariéto-occipitale, caractérisés par la fusion du rythme alpha en une onde lente et irrégulière. Ils constatent que les anomalies sont en général diffuses, quelquefois unilatérales, mais jamais focales. En gros, un quart des patients montrent des modifications importantes du tracé ; une moitié, un tracé à la limite du normal, et l'autre quart, un tracé absolument normal. Ces auteurs remarquent un parallélisme absolu entre la date de l'E. E. G. et la forme clinique, en ce sens que, dans tous les cas avec signes plus ou moins importants traduisant un retentissement méningo-encéphalitique, ils ont trouvé la présence de perturbations bioélectriques plus ou moins importantes.

GARSCHÉ étudie également les variations de l'E. E. G. dans 25 cas avec manifestations méningo-encéphalitiques. Il constate dans les différents stades évolutifs de la maladie, d'abord un ralentissement du rythme de base, ensuite une augmentation quantitative du rythme alpha et delta et enfin la disparition de chaque activité de base substituée par l'onde delta d'ampleur toujours croissante, distribuée à toute la région cérébrale mais prédomi-

nant aux aires occipitales. Cette évolution est terminée en général en l'espace de 2 semaines. Les altérations reviennent rapidement à la normale. Pour cet auteur, les anomalies n'ont aucun caractère de spécificité pour l'infection neuro-virale en cause, mais sont seulement l'expression d'un dérèglement de l'activité cérébrale dans la genèse de laquelle l'œdème joue une part importante.

HOLMGREEN, étudiant les altérations des tracés E. E. G. en fonction de la forme clinique, ne trouve pas de différence sensible dans le pourcentage des tracés anormaux.

VERCELETTO pratique 18 E. E. G. à la phase aiguë de la maladie chez 15 patients avec paralysie spinale et 3 avec troubles respiratoires ; il constate dans tous les cas un tracé pathologique caractérisé par des ondes delta et thêta disséminées aux 2 hémisphères et d'amplitude modérée. Il note que les altérations sont plus importantes quand le patient est plus âgé.

Une étude sur 30 enfants âgés de moins de 5 ans a été faite par GALDÒ, MOLINA et CRUZ. Ces auteurs trouvent un tracé pathologique dans 54 % des cas. Ils subdivisent ceux-ci en 4 types auxquels correspondent autant de formes cliniques.

1) Tracé avec dysrythmie lente postérieure, c'est-à-dire avec ondes hypersynchrones sinusoïdales lentes, de grand voltage, à inscription postérieure et avec rythme de base à la limite de la normale ; elle se voit à la phase méningée et serait due à une hypertension intra-cranienne.

2) Anomalie discrète paracentrale dans les cas sans manifestation encéphalitique cliniquement décelable.

3) Tracé avec altérations diffuses et prédominance d'ondes de type thêta et association avec les « fuseaux d'activité alpha ». Ceci se voit dans les cas avec symptomatologie encéphalitique mineure.

4) Tracé avec anomalies diffuses intenses, constituées par des ondes delta et thêta qui réalisent le tableau d'une dysrythmie polyrythmique ; ce tracé est spécifique des formes de polioencéphalite.

Sur 139 malades, CANALI observe des anomalies électroencéphalographiques plus ou moins marquées dans 30 cas, soit 22 %. Il classe les altérations en fonction du moment où fut pratiqué l'E. E. G. et de l'âge du sujet. Il pense qu'à la phase aiguë de la maladie, ces anomalies sont l'expression d'un désordre des centres régulateurs de l'électrogenèse corticale, centres qui se trouvent

dans les formations mésodiencephaliques et dans la substance réticulée du tronc cérébral. D'après cet auteur, ces perturbations électro-encéphalographiques traduiraient plutôt l'anoxie cérébrale que la localisation du processus inflammatoire au niveau de l'encéphale ; d'autres facteurs pourraient également jouer un rôle important, en particulier le polymorphisme viral, la variabilité des réactions suivant l'individu et la préexistence de conditions pathologiques qui peuvent exalter le processus infectieux neuro-viral.

En 1955, GIROIRE, CHARBONNEL et VERCELETTO pratiquent 39 E. E. G. au cours de 32 formes paralytiques et chez 7 malades avec troubles respiratoires ; dans le 1^{er} groupe, 26 tracés sur 32 sont anormaux et dans le 2^e groupe, tous les tracés sont perturbés. Ces auteurs estiment que les modifications électro-encéphalographiques sont pratiquement constantes dans la poliomyélite et ceci indépendamment de l'anoxie et du siège des paralysies.

Dans une étude récente, sur 10 E. E. G. pratiqués au cours des 15 premiers jours de la maladie, RADERMECKER décrit 7 tracés anormaux. Passant en revue les différents travaux consacrés à ces modifications bioélectriques au cours de la poliomyélite, il écrit que « tout au début de l'affection, les dysrythmies diffuses peuvent être importantes avec une dominance des ondes delta et thêta ; très rapidement le tracé s'améliore et cela dans les 2 à 4 jours ou, tout au plus, au cours de la première quinzaine. Généralement on observe alors une dysrythmie moyenne ou légère d'onde delta apparaissant de façon bilatérale et comportant parfois des paroxysmes bilatéraux et synchrones. Il n'y a guère, semble-t-il, de différence entre les formes respiratoires et les formes non respiratoires. »

Nous rappelons également l'altération électro-encéphalographique observée par WAREMBOURG et coll. dans un cas de « mutisme ». Seule la stimulation lumineuse intermittente fait apparaître ces anomalies.

2) Observations

Au cours de l'épidémie lorraine de 1957, nous avons relevé des signes encéphalitiques en dehors de troubles respiratoires chez 18 malades ; dans la plupart des cas avec insuffisance respiratoire, il était fréquent de remarquer des troubles de la

conscience et des modifications importantes du caractère à type d'hyperexcitabilité avec animosité et irritabilité.

Nous rapportons ici 5 observations d'encéphalite poliomyélitique pures. Dans 4 cas, le tableau clinique est associé à une méningite lymphocytaire et dans le 5^e existe une atteinte spinale.

Observation n° 9

Tr. Philippe, âgé de 4 ans, était soigné depuis quelques jours par son médecin traitant pour une rhino-pharyngite. Le 25 juillet 1957, l'enfant présente brusquement des crises toniques des membres, prédominantes à gauche, et des mouvements anormaux. L'enfant est adressé au Service.

A son entrée, il est noté une raideur importante de tout le corps ; le petit malade est très irritable et ne répond pas aux questions posées bien qu'il les comprenne et exécute les mouvements demandés. De temps à autre, il est agité par des crises toniques des membres qui se traduisent par une hypertonie plus marquée du côté gauche avec extension des M. S. et des M. I. et opisthotonos ; les poings sont fortement fermés et les mâchoires serrées. Des mouvements de type choréo-athétosique se succèdent sans aucune discontinuité ; ce sont des mouvements brusques, d'amplitude moyenne, accompagnés de tremblements apparaissant aux quatre membres. L'examen neurologique montre un syndrome méningé évident. La flexion des M. I. sur le bassin est très limitée et son exécution arrache des cris à l'enfant. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents et normaux ; le réflexe cutané plantaire gauche se fait en extension. Les autres réflexes sont normaux. Il n'existe aucune paralysie ou parésie. La température oscille entre 37°5 et 38°. La P. L. retire un liquide clair, peu hypertendu, contenant 30 cellules par mm³, constituées en majeure partie par des lymphocytes, 0,66 g de sucre 0/00 et 0,36 g d'albumine ; les chlorures ne sont pas modifiés. Le traitement habituel est institué.

Les jours suivants, les crises toniques s'atténuent et disparaissent définitivement 2 jours après l'hospitalisation ; par contre, les mouvements choréo-athétosiques persistent une dizaine de jours, ainsi que les troubles psychiques ; l'enfant, pendant cette période, demeure irritable et belliqueux. Les autres examens pratiqués sont strictement normaux.

Le 7 août 1957, l'examen clinique ne montre plus aucun signe particulier : le réflexe cutané plantaire gauche se fait de nouveau en flexion et le comportement de l'enfant est devenu identique à celui d'un garçon de son âge. Il est revu le 24 septembre 1957 pour contrôle. Son état général est alors très satisfaisant ; cependant il aurait présenté de temps à autre des céphalées fronto-orbitaires ainsi que quelques « absences » avec parfois des mouvements convulsifs discrets au niveau du M. S. G. L'examen neurologique est entièrement négatif et l'examen cytochimique du L. C. R. ne révèle aucune modification. L'E. E. G. pratiqué le 24 septembre montre « un rythme de base alpha

de 8 c/s environ, irrégulier ; de nombreuses ondes thêta de 6 c/s et quelques ondes delta peu amples de 3 c/s sont également observées. La réaction d'arrêt est sensible. A l'hyperpnée il est noté l'apparition d'ondes thêta et delta isolées ou en bouffées irrégulières assez nombreuses. La S. L. I. entraîne le rythme cérébral ». En conclusion, le tracé électro-encéphalographique est altéré de façon diffuse.

La tentative d'isolement d'un virus poliomyélitique reste négative avec l'extrait des matières fécales.

Il s'agit d'une encéphalite d'origine poliomyélitique vraisemblable en raison de la notion épidémique, du syndrome méningé et des modifications du L. C. R. Les principaux signes sont les mouvements choréo-athétosiques, les crises toniques et la présence d'un Babinski gauche, lequel traduit l'irritation des voies pyramidales.

Observation n° 10

B. J.-Claude, 4 ans, est envoyé le 9 mars 1957 par le Service de Médecine Infantile avec syndrome méningé accompagné de troubles de la conscience et hyperthermie marquée.

A son entrée, cet enfant présente une température aux environs de 40° et un pouls rapide à 140-150/mn. Il est prostré au fond de son lit et paraît très obnubilé. L'examen neurologique met facilement en évidence une raideur méningée. L'aspect des membres inférieurs est normal ; l'enfant peut se tenir debout, la force musculaire est conservée ; les réflexes ostéo-tendineux sont diminués, les réflexes cutanés plantaires se font en flexion ; les membres supérieurs et les nerfs craniens ne sont pas touchés. Il est observé cependant un strabisme concomitant. Les mouvements respiratoires gardent une fréquence et une amplitude normales. La vessie se vide spontanément. La P. L. ramène un L. C. R. dont les caractéristiques cyto-chimiques sont les suivantes : 100 lymphocytes par mm³, 0,17 g d'albumine %, 0,56 g de sucre et 7 g de chlorures %. Le malade reçoit immédiatement le traitement habituel des poliomyélitiques auquel il est ajouté le courant anti-inflammatoire du D^r ADAM. Il est pratiqué de plus une déconnexion par l'adjonction de 25 mg de largactil et 25 mg de phénergan dans une perfusion de 250 cc de sérum glucosé, laquelle est répétée deux fois par jour.

Le 10 mars 1958, aucune modification notable n'est signalée et la fièvre reste toujours aux environs de 40°. Le jour suivant, des mouvements de type choréo-athétosique apparaissent aux membres supérieurs. Ce sont des mouvements spontanés se répétant continuellement, d'assez grande amplitude et localisés à la partie distale de ces membres ; en même temps les membres inférieurs présentent des phases successives de tonicité et de clonicité. Il est noté également un plafonnement des yeux. L'enfant entre dans un coma vigil avec délire. La déconnexion est poursuivie. Le 12 mars 1958, les mouvements des membres inférieurs s'atténuent, diminuent d'amplitude et de fréquence, puis disparaissent. Les mouvements choréo-athétosi-

ques des membres supérieurs persistent encore quelques jours. L'enfant ne délire plus. Le 13 mars, il est de nouveau conscient, la température est redescendue à 38°5 mais ne revient à la normale que le 16 mars. Une nouvelle P. L. le 18 mars montre encore 45 lymphocytes par mm³, 0,17 g d'albumine %, 0,60 g de sucre et 7,4 g de chlorures.

Lors de sa sortie du Service, il ne persiste pus aucune anomalie du L. C. R. et l'examen neurologique est entièrement négatif.

Il est revu le 30 avril : son état est entièrement satisfaisant. L'E. E. G. montre quelques ondes delta irrégulières lors de la fermeture des yeux ; lors de l'hyperpnée elles sont plus nombreuses, mais rarement à front raide.

Cet enfant présenta une encéphalite typique sans aucune atteinte périphérique spinale ou crânienne. La méningite lymphocytaire et des paralysies flasques d'origine poliomyélitique incontestable dans son entourage immédiat font porter le diagnostic de maladie de Heine-Medin chez ce malade.

Observation n° 11

L. Jacques, âgé de 4 ans, présente le 13 juillet 1957 une rhino-pharyngite améliorée par un traitement antibiotique et antithermique. Le 16 juillet, l'enfant vomit et se plaint de céphalées et de douleurs le long du rachis ; le médecin traitant constate la présence d'un syndrome méningé, pratique une P. L. qui ramène un L. C. R. d'aspect normal ; l'examen cytochimique révèle une pléiocytose importante (114 cellules/mm³), une albuminorachie à 0,32 g 0/00 et une glycorachie à 0,67 g ; il adresse alors l'enfant au Service. Le 18 juillet, la température qui, jusqu'à présent, n'avait pas excédé 38°5, s'élève progressivement à 40°, en même temps qu'apparaissent des troubles de la conscience et des mouvements anormaux des membres. L'enfant est dans un coma vigil ; il ne peut en être sorti que par des excitations violentes (pincement).

Des mouvements spontanés de type choréo-athétosique agitent constamment ses membres inférieurs et supérieurs ; ils se caractérisent par une apparition brutale et une amplitude moyenne et sont accompagnés par des tremblements fins et rapides ; ils se succèdent de façon incessante. L'examen neurologique en dehors du syndrome méningé avec raideur de la nuque et du rachis est entièrement négatif ; les réflexes ostéo-tendineux et cutanés ne sont pas perturbés. Les différents groupes musculaires ne montrent aucune diminution ni de leur force, ni de leur tonus. Il n'existe aucun trouble sphinctérien. Le traitement habituel est commencé immédiatement.

L'état de l'enfant reste stationnaire durant 3 jours ; la fièvre descend progressivement à la normale en 5 jours. Le 20, il est noté une atténuation des troubles de la conscience ; le coma vigil se transforme en torpeur puis en obnubilation. Les mouvements choréo-athétosiques diminuent de fréquence et d'importance et ils dispa-

raissent lentement en l'espace de 10 jours. Par la suite, l'enfant devient irritable et belliqueux. Plusieurs P. L. successives donnent les résultats suivants :

25 juillet 1957 : plus de 1.000 lymphocytes/mm³, 1,58 g d'albumine 0/00, sucre et chlorures normaux.

31 juillet 1957 : 90 lymphocytes, 1,26 g d'albumine.

7 août 1957 : 56 lymphocytes, 0,48 g d'albumine.

Lors de sa sortie, le 14 août 1957, l'examen clinique est absolument normal; il ne persiste que quelques petits troubles du comportement qui seront encore signalés 2 mois plus tard par les parents.

Un E. E. G. pratiqué le 24 octobre 1957 montre un tracé subnormal pour un enfant de 4 ans : « Le rythme de base est de 5 à 6 c/s; il est noté de nombreuses ondes à 3 c/s, irrégulières et peu amples. La réaction d'arrêt est sensible. Des ondes delta irrégulières, abondantes et diffuses sont observées lors de l'hyperpnée, laquelle ralentit le rythme cérébral. En dérivations transverses, quelques bouffées d'ondes hypersynchrones et lentes sont obtenues à l'hyperpnée; elles ne persistent pas après l'arrêt de celle-ci. La S. L. I. entraîne modérément le rythme cérébral. »

La tentative d'isolement du virus est restée négative.

Un nouvel E. E. G. fut pratiqué le 11 avril 1958; il est constaté : « Un rythme de base de 6 à 7 c/s, irrégulier, avec apparition de quelques ondes delta peu amples et irrégulières. La réaction d'arrêt est sensible. D'assez nombreuses ondes delta irrégulières, crénelées et peu amples, apparaissent à l'hyperpnée; de rares éléments peu amples sont observés sur les transverses postérieures ainsi que quelques pointes lentes, assez amples et postérieures. En fin d'hyperpnée, des bouffées d'ondes delta sont notées sur les dérivations postérieures. La S. L. I. entraîne le rythme cérébral. »

Dans cette observation, une encéphalite est associée à un léger syndrome méningé; les modifications du L. C. R. traduisent une méningite lymphocytaire importante. Pour asseoir le diagnostic, nous n'avons que ces altérations, mais l'apparition de cette encéphalite en pleine période épidémique nous semble cependant suffisante pour affirmer l'origine poliomyélitique.

Observation n° 12

B. Claudine, âgée de 5 ans, dont la sœur est déjà hospitalisée au Service pour poliomyélite bulbaire, présente un syndrome confusionnel apparu après un épisode rhino-pharyngé banal: celui-ci aboutit rapidement au coma. L'examen pratiqué dès l'arrivée au Service, le 31 mars 1957, met en évidence un syndrome méningé avec raideur marquée de la nuque. Il existe un état comateux assez important: l'enfant ne réagit qu'aux excitations douloureuses. Il n'est noté aucune paralysie des membres, mais un examen ultérieur plus approfondi révélera l'existence d'une paralysie unilatérale des muscles

paravertébraux gauches. Au niveau des nerfs craniens, on constate une paralysie faciale gauche de type périphérique et un strabisme convergent. La température de l'enfant reste aux environs de 38°. La P. L. pratiquée immédiatement ne montre que peu de modifications : 2 lymphocytes/mm³, 0,17 g d'albumine, 0,67 g de sucre et 6,90 g de chlorures.

Le jour suivant, le coma vigil fait place à une obnubilation importante qui persistera ainsi que le syndrome méningé pendant près de deux semaines. A compter du 6 avril 1957, il est constaté un début de régression des paralysies craniennes qui auront disparu totalement à la sortie. Une scoliose à concavité droite apparaît vers la 3^e semaine de l'hospitalisation et persistera lors de la sortie. L'enfant présente, en plus, de petits troubles du caractère à type d'irritabilité. Un E. E. G. pratiqué le 14 mai 1957 montre « un rythme de 5 à 6 c/s, irrégulier. Une seule bouffée d'ondes delta amples se dessine sur le tracé, ainsi qu'une petite onde dégradée bilatérale et antérieure. L'hyperpnée fait apparaître un rythme irrégulier et quelques ondes delta. La S. L. I. entraîne le rythme cérébral. »

Cette enfant quitte le Service le 25 mai 1957. Elle fut revue un mois plus tard. Les parents ne signalent aucune modification du caractère et du comportement. L'examen pratiqué se révèle entièrement négatif; de la maladie il ne subsiste qu'une légère scoliose pour laquelle un traitement de rééducation est commencé. Une nouvelle P. L. retire un L. C. R. absolument normal.

Elle fut de nouveau examinée le 10 avril 1958. Il n'est constaté aucun trouble du caractère, ni de modification de son intelligence. La scoliose est déjà bien améliorée; par contre l'E. E. G. est encore très perturbé. « Le rythme de base de 7 à 8 c/s est irrégulier; il s'y ajoute quelques ondes bêta et de nombreuses théta et delta crénelées et irrégulières; la réaction d'arrêt est sensible. L'hyperpnée fait apparaître un rythme très irrégulier avec des ondes théta et delta nombreuses et diffuses. En dérivations transverses, il est noté quelques bouffées d'ondes delta amples de 4 c/s, centro-frontales et un peu hypersynchrones. La S. L. I. entraîne le rythme cérébral. »

Dans ce cas, le diagnostic ne souffre aucune difficulté en raison d'une atteinte respiratoire d'origine poliomyélitique certaine chez sa petite sœur; dans les matières fécales de cette dernière, il fut trouvé un virus poliomyélitique type I. Il s'agit donc ici d'une encéphalite avec troubles de la conscience et troubles psychiques.

Observation n° 13.

G. Jean-François, âgé de 3 ans, présente depuis 3 à 4 jours un épisode fébrile avec céphalées, rachialgies et douleurs musculaires des membres et des troubles gastro-intestinaux consistant en vomissements et diarrhée; le 20 octobre 1957, la température revient à la normale, mais les signes fonctionnels persistent et s'accompagnent

de troubles de la statique : l'enfant ne peut plus ni marcher, ni se tenir debout ; il mobilisait cependant très bien ses deux membres inférieurs.

A son arrivée au Service, le 21 octobre, l'examen neurologique montre un syndrome méningé peu important avec légère raideur de la nuque. La flexion passive des deux membres inférieurs sur le bassin est limitée et douloureuse. Les réflexes achilléens et rotuliens sont vifs et les réflexes cutanés plantaires se font en extension. L'enfant bouge difficilement les différents segments des membres inférieurs ; la force est fortement diminuée ; la palpation des masses musculaires ne montre pas d'hypotonie mais plutôt une hypertonie. Au niveau des membres supérieurs, il n'est observé aucune anomalie à gauche, tandis que le bras droit est parésié ; l'amplitude des mouvements actifs est plus faible que normalement ainsi que la force ; la tonicité paraît sensiblement normale, mais les réflexes sont diminués. Les réflexes cutanés abdominaux sont présents ; la musculature abdominale et respiratoire est indemne. Il existe une paralysie du M. O. E. G. La respiration est rapide, l'ampliation thoracique peu importante ; l'auscultation respiratoire permet de découvrir de nombreux râles traduisant un encombrement trachéo-bronchique ; il n'est pas constaté de cyanose labiale ni unguéale.

L'enfant qui, à son entrée, était légèrement stuporeux, tombe progressivement dans un coma vigil au cours de la première journée d'hospitalisation. Le soir du 21, il ne réagit plus qu'aux excitations douloureuses. La température reste toujours à 37°2. La P. L. pratiquée immédiatement retire un L. C. R. clair dont l'examen cytochimique donne les valeurs suivantes : 15 cellules dont 60 % de lymphocytes, 0,93 g d'albumine, 0,70 g de sucre et 7,1 g de chlorures.

Le 22 octobre, l'enfant est toujours dans un coma vigil dont il sortira progressivement les jours suivants. La parésie du membre supérieur droit disparaît assez rapidement tandis que celle des membres inférieurs s'atténue plus lentement. Les signes d'encombrement bronchique s'amendent, de même que les troubles gastro-intestinaux.

Le 25, il ne persiste plus qu'une diminution de la force musculaire aux membres inférieurs ; les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et les réflexes cutanés se font de nouveau en flexion. La P. L. montre 30 lymphocytes, 0,17 g d'albumine, 0,70 g de sucre et 7 g de chlorures.

Le 30 octobre, l'examen neurologique est strictement négatif. Il persiste cependant des altérations du L. C. R. : 8 lymphocytes par mm³ et 0,45 g d'albumine 0/00. Le sucre et les chlorures sont normaux.

Lors de sa sortie, le 19 novembre, l'examen clinique est parfaitement normal.

En résumé, il s'agit d'une méningo-encéphalite avec troubles de la conscience. L'origine poliomyélitique est vraisemblable en raison de la notion d'épidémité et des modifications du L. C. R. caractéristiques de cette affection.

3) Commentaires

a) *Les convulsions.*

Dans une observation, les convulsions au niveau des membres supérieurs sont les premiers signes de l'atteinte poliomyélitique. Deux autres enfants présentent également des mouvements convulsifs des extrémités; dans ces deux cas, le syndrome méningé est évident et les modifications cytochimiques du L. C. R. importantes; la pléiocytose est de 210 cellules par mm³ dans un cas et de 300 dans l'autre; l'hyperalbuminorachie est de 0,51 0/00 chez les deux malades. Notre malade n° 9 présente également des crises toniques des membres au début de l'affection avec prédominance gauche; ces crises disparaissent en 48 heures. Pendant la période de convalescence, il aurait présenté des « absences » et des mouvements convulsifs discrets au niveau du membre supérieur gauche. Dans l'observation n° 10, il est également constaté des crises successives de tonicité et de clonicité au niveau des membres inférieurs qui persistent 2 jours.

b) *Les troubles de la conscience.*

Les troubles de la conscience constituent les symptômes les plus fréquents au cours des formes hautes de la maladie de Heine-Medin. Nous les avons observés dans 13 cas sur 18. Ils vont de l'obnubilation au coma complet. Quelquefois, tous les degrés peuvent être remarqués comme dans les observations n°s 10 et 13. L'enfant a d'abord présenté une obnubilation peu importante qui s'est accentuée en aboutissant à un coma vigile avec délire. Ce dernier signe est trouvé dans 1/3 des cas (6 cas sur 18) : un jeune garçon de 8 ans faisait la guerre aux Anglais.

c) *Les troubles psychiques.*

Les troubles psychiques sont moins fréquents, sur les 18 cas avec encéphalite, 5 présentent des modifications importantes du caractère avec irritabilité marquée, agressivité; dans 3 autres cas, ces signes sont moins importants.

Dans tous nos cas, les troubles psychiques et les altérations de la conscience persistent quelques jours, puis s'atténuent et dis-

paraissent rapidement ; seules les modifications du caractère peuvent encore être visibles lors de la convalescence (observation n° 11 dans laquelle ils sont encore signalés 2 mois après la sortie du Service).

d) *Les troubles pyramidaux.*

Les troubles pyramidaux ne sont rencontrés que 2 fois (obs. n° 9 et 13) : il s'agit uniquement de la présence du signe de Babinski qui est localisé à gauche dans la première observation et qui est bilatéral dans la deuxième. Les autres symptômes pyramidaux sont absents dans le premier cas ; chez le deuxième malade, il existe une hypertonie peu importante et une exagération des réflexes ostéo-tendineux au niveau des membres inférieurs. Il se peut que les lésions irritatives soient cervicales dans l'observation n° 13, où existe une parésie du membre supérieur droit, mais il est probable que chez le deuxième malade, le processus inflammatoire siège à un étage supérieur de l'encéphale comme le suggèrent les crises toniques, les mouvements choréo-athétosiques et les troubles du caractère.

e) *Les mouvements choréo-athétosiques.*

Les mouvements choréo-athétosiques se voient dans les observations n° 9, 10 et 11 ; il s'agit de mouvements anormaux, involontaires, arythmiques, irréguliers, sans signification et sans but, apparaissant au niveau des 4 membres ; dans un cas, ils s'accompagnent de tremblements fins et rapides. Une petite malade âgée de 18 mois présente une paralysie flasque du membre inférieur droit suivie par une amyotrophie du quadriceps et une hyperthermie importante ; cet enfant a un retard psycho-moteur important consécutif probablement à une encéphalite antérieure ; en même temps que se développe la paralysie du membre inférieur droit, la petite fille présente de nombreuses crises à type d'hémispasme de torsion.. La mort survient 15 jours après l'hospitalisation.

f) *Les altérations électro-encéphalographiques.*

Des E. E. G. ont été pratiqués chez 6 malades avec encéphalite ; dans 2 cas, un 2° E. E. G. est effectué respectivement 9 mois

et 1 an après le 1^{er}. Nous allons résumer ces tracés en fonction du moment où ils furent pris.

Les altérations des tracés pratiqués vers la 6^e semaine de la maladie se traduisent par l'apparition lors de l'hyperpnée, de bouffées d'ondes lentes hypersynchrones, bilatérales et diffuses (obs. n^{os} 19 et 20) et d'ondes delta nombreuses et irrégulières (obs. n^{os} 10, 12, 19 et 20).

Deux E. E. G. pratiqués aux 3^e et 4^e mois montrent des altérations différentes : dans le cas n^o 11, il s'agit d'assez nombreuses ondes delta irrégulières, crénelées et peu amples, avec bouffées d'ondes delta plus amples en fin d'hyperpnée sur les dérivations postérieures. Sur le tracé du 2^e malade, il apparaît des ondes delta et thêta isolées ou en bouffées irrégulières et nombreuses lors de l'hyperpnée (obs. n^o 9).

Dans les 2 cas revus 9 mois et 1 an après l'encéphalite (obs. n^{os} 11 et 12), il est noté des bouffées d'ondes delta amples qui apparaissent chez le premier en fin d'hyperpnée et uniquement en dérivations postérieures et chez le deuxième lors de l'hyperpnée et sur les dérivations transverses ; dans ce dernier cas, elles sont légèrement hypersynchrones.

De ces 8 tracés nous ne pouvons tirer des conclusions valables quant aux modifications électriques au cours des encéphalites et à leur évolution. Un seul fait paraît certain : dans toute poli-encéphalite, il existe des perturbations électro-encéphalographiques constituées par des ondes delta et thêta abondantes et diffuses.

B - LES CÉRÉBELLITES POLIOMYÉLITIQUES

1) Travaux antérieurs

Les formes ataxiques de la poliomyélite sont connues depuis les publications de MEDIN et de WICKMAN. De nombreux auteurs, tant français qu'étrangers, signalent plusieurs cas semblables. D'après PETTE, « ces formes peuvent apparaître, mais ce sont celles qui sont le plus rarement observées. »

En 1937, MÜLLER rapporte 2 observations avec des symptômes d'ataxie cérébelleuse : démarche ébrieuse, trouble de la statique, asynergie, bradylalie et hypotonie ; dans le premier cas, il est noté un signe de Romberg, et chez le deuxième, un nystagmus. Deux autres malades présentent uniquement une ataxie. Cet auteur pense que chez ces malades, les signes cliniques traduisent soit des lésions cérébelleuses, soit des lésions de la coiffe du noyau rouge. L'évolution dans tous ces cas est remarquable ; la guérison est complète respectivement en 10 jours, 3 semaines, 8 jours et 14 jours. Avant cet auteur, WERNSTEDT croyait également à l'origine cérébelleuse de l'ataxie.

FANCONI note une ataxie, des tremblements intentionnels et de l'adiadococinésie dans 12 cas sur les 37 malades avec polioencéphalite. Chez un patient, il existe une hémialexie.

Se basant sur 2 cas personnels, GLANZMAN esquisse une description clinique de la forme cérébello-ataxique au cours de la maladie de Heine-Medin. D'après cet auteur, le début est insidieux, caractérisé d'abord par une faiblesse des membres inférieurs et une démarche ébrieuse. Le signe de Romberg, les manœuvres du doigt sur le nez et du talon sur le genou sont tantôt normaux, tantôt pathologiques. L'hypotonie et l'adynamie sont généralement très prononcées. Les réflexes cutanés sont exagérés et les réflexes ostéo-tendineux sont soit normaux, soit diminués.

D'autres publications sont faites sur les ataxies cérébelleuses au cours d'épidémies de poliomyélite. Nous relevons une observation de SUAREZ et MENDEZ, 2 cas de GRULEE, 11 cas de SKINHOJ et 2 cas de RYDENSTAM. Dans ces 2 dernières observations, la preuve de l'origine poliomyélitique est apportée par les examens de laboratoire ; dans les 2 cas, le virus type I est trouvé dans les selles et les anticorps neutralisants ce virus type I est présent dans le sang. En dehors des signes d'une ataxie cérébelleuse, il n'existe aucun autre trouble ; ces malades n'ont pas de fièvre, le syndrome méningé est absent et les modifications cyto-chimiques du L. C. R. sont insignifiantes.

THIEFFRY consacre une étude aux ataxies aiguës qui apparaissent comme complication encéphalitique de maladies infectieuses bien définies. Ces encéphalites diffuses, à participation cérébelleuse, ont été observées soit au début, au cours ou pendant la convalescence d'une grande variété de maladies, en particulier la variole, la diphtérie, la scarlatine, la grippe, la pneumonie, la dysenterie, la coqueluche, le typhus récurrent, l'érysipèle

et surtout la varicelle. 8 observations avec cette atteinte sont résumées ; dans chaque cas, l'évolution se fait vers la guérison complète en 3 à 60 jours. Il ne fut signalé aucune rechute. Dans 3 cas, l'E. E. G. pratiqué est normal. Ces ataxies aiguës sont différentes de l'ataxie aiguë de LEYDEN-WESPHAL, laquelle doit être considérée plutôt comme un syndrome que comme une maladie autonome ; on connaît actuellement son apparentement avec la sclérose en plaques.

CHRISTEN et JUILLARD rapportent 6 observations d'ataxies cérébelleuses aiguës de l'enfance, dont 4 surviennent après un épisode grippal ; dans 2 cas, l'E. E. G. pratiqué est perturbé. Ces auteurs semblent admettre que toutes les ataxies cérébelleuses aiguës de l'enfance reconnaissent une étiologie infectieuse probablement virale.

2) Observations

Nous avons trouvé chez 2 patients des signes d'ataxie cérébelleuse pure et chez 5 autres, l'association de ces signes avec des troubles encéphalitiques. Ces cas étant peu fréquents, nous résumons ces 7 observations.

Observation n° 14

P. Maryse, 4 ans, jusqu'alors en bonne santé, présente aux environs du 12 septembre 1957 une rhino-pharyngite avec température à 38°. Un traitement antibiotique et antithermique prescrit par le médecin traitant améliore l'état de la petite malade. Le 16 septembre 1957, la température s'élève brusquement à 38°8 ; la démarche de l'enfant est titubante ; elle vomit et se plaint de céphalées et de rachialgies. Le médecin traitant la fait entrer au Service. Lors de son hospitalisation, la température est peu élevée : 38°5. La raideur de la nuque objective le syndrome méningé. L'enfant est parfaitement consciente et exécute les différents mouvements demandés. Sa démarche est ébrieuse ; dans la station debout, elle élargit son polygone de sustentation ; elle ne tombe pas lors de l'occlusion des yeux, mais oscille légèrement d'avant en arrière. Dans l'épreuve consistant à porter l'index sur le nez, son doigt dépasse le but et ne vient sur le nez qu'après de nombreuses oscillations. Les autres manœuvres telle celle qui consiste à placer le talon sur le genou du côté opposé, sont également significatives de cette hypermétrie et de cette dysmétrie. Les différents mouvements s'accompagnent

tous d'un tremblement cinétique qui disparaît au repos. La palpation des masses musculaires montre une hypotonie généralisée. Les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont normaux. La ponction lombaire ramène un liquide clair contenant 60 cellules/mm³, presque exclusivement des lymphocytes; l'albuminorachie est trouvée à 0,17 g 0/00 et la glycorachie à 0,56 g 0/00, les chlorures sont normaux.

Le traitement habituel des poliomyélites est institué.

Les jours suivants, l'état de cette enfant reste stationnaire. La température a entièrement disparu et ne variera plus durant son hospitalisation.

Le 23 septembre 1957, le tremblement n'apparaît plus lors de l'exécution des mouvements, l'hypermétrie et la dysmétrie persistent mais moins accentuées et la démarche est encore légèrement titubante. Ces signes disparaissent progressivement et le 1^{er} octobre 1957, l'examen neurologique ne révèle plus aucune anomalie. Avant sa sortie, une dernière ponction lombaire retire un liquide céphalo-rachidien dont les caractéristiques sont les suivantes : 1 cellule/mm³, 0,17 g d'albumine 0/00, 0,60 g de sucre 0/00 et 7,3 g de chlorures 0/00.

Des nouvelles nous furent données le 24 mai 1958. Cette enfant se porte très bien, sans aucune séquelle ni trouble caractériel.

Il s'agit bien dans cette observation d'une méningo-encéphalite avec ataxie typique; les signes persistent une quinzaine de jours et disparaissent sans séquelle.

Observation n° 15

C. Gérard, 9 ans, jusqu'alors en excellente santé, présente le 16 mai 1957 des frissons, une température à 39°, des céphalées et des vomissements. Le médecin traitant constate une rhino-pharyngite et prescrit des antithermiques et une désinfection rhino-pharyngée. Après une amélioration transitoire, il apparaît deux jours plus tard un syndrome méningé pour lequel il est adressé au Service. L'examen pratiqué à l'entrée montre une raideur méningée marquée et l'existence de troubles de la série cérébelleuse. Lors de la station debout, l'enfant élargit son polygone de sustentation, tient les bras écartés du corps et porte tout son poids sur le membre inférieur gauche. A l'occlusion des yeux, il vacille et chute du côté droit. La marche est difficile et titubante et le malade tomberait s'il n'était soutenu. Les mouvements du membre inférieur droit sont hypermétriques, il lance trop haut et trop en dehors cette jambe et la ramène en bas avec trop de force. Si l'on demande au malade de placer un index sur le nez, le geste est pratiqué correctement pour le membre supérieur gauche, tandis qu'à droite, l'index dépasse largement le but et ne parvient à destination qu'après quelques oscillations. Dans l'exécution de mouvements simultanés des deux membres supérieurs, il est constaté un retard dans l'incitation du mouvement à droite. Il est noté également un tremblement cinétique, de l'adiadococinésie et

une hypotonie des masses musculaires; tous ces signes prédominent à droite. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux à gauche, légèrement pendulaires à droite. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion des deux côtés et les réflexes cutanés abdominaux sont présents. L'examen musculaire, en dehors de l'hypotonie droite, ne montre aucune diminution de la force. Les sphincters ne sont pas parésiés : l'enfant urine seul. La ponction lombaire permet de retirer quelques cm³ d'un liquide clair, hypertendu, dont l'examen cytochimique est particulièrement significatif d'une méningite virale. Les résultats sont les suivants : 62 lymphocytes/mm³, 0,33 g d'albumine 0/00 et 0,79 g de sucre 0/00; les chlorures sont à un taux normal : 7,1 g 0/00. L'évolution est particulièrement satisfaisante; en effet, le syndrome méningé avec céphalées et vomissements disparaît en 5 à 6 jours, tandis que les signes cérébelleux persistent quelques jours avec la même intensité puis s'estompent. Le 25 juillet 1957, soit 8 jours après son hospitalisation, l'examen neurologique est entièrement négatif bien qu'une nouvelle ponction lombaire montre encore 10 lymphocytes/mm³. L'albuminorachie et les chlorures sont à un taux normal et la glycorachie est à 0,61 g. L'enfant sort le 10 août 1957, soit 3 semaines après son hospitalisation. Tout est rentré dans l'ordre, sauf l'albuminorachie qui s'élève à 0,47 g par litre.

La tentative d'isolement du virus est négative avec l'extrait des matières fécales du malade et l'épreuve de déviation du complément avec le sérum du malade est douteuse.

En conclusion, ce malade a présenté une héli-ataxie localisée à droite qui dura 8 jours et qui s'accompagna d'un syndrome méningé avec altérations du liquide céphalo-rachidien : la lymphocytose initiale et l'élévation de l'albuminorachie à la 3^e semaine de la maladie paraissent suffisamment caractéristiques de la poliomyélite pour que nous puissions affirmer ce diagnostic.

Observation n° 16

G. Colette, fillette de 9 ans, présentait depuis plusieurs jours un léger état « grippal » avec céphalées et température peu élevée. Le 1^{er} décembre 1957, son état s'aggrave subitement et le médecin traitant appelé d'urgence note la présence d'une rhino-pharyngite et d'une hypotonie du membre inférieur droit avec hyporéflexie achilléenne et rotulienne à droite.

A son entrée, l'enfant est dans un état grave, semi-comateux, avec une température aux environs de 40°. Elle est agitée et ses paroles sont incohérentes. Il est impossible de la questionner. L'examen neurologique nous permet de constater la présence d'un signe de Lasègue bilatéral avec une raideur de la nuque; ces recherches déclenchent des douleurs importantes qui font crier la malade. La ponction lombaire faite immédiatement ramène un liquide clair.

hypertendu, dont la composition à l'examen cyto-chimique est la suivante : 12 cellules/mm³ (uniquement des lymphocytes) 0,38 g d'albumine et 0,73 g de glucose par litre; les chlorures sont normaux. Le traitement habituel est institué immédiatement.

Le 2 décembre 1957, un examen plus approfondi est pratiqué; celui-ci est rendu plus facile du fait que l'enfant est moins confus. Nous trouvons un hémisyndrome cérébelleux marqué par un tremblement cinétique, une dysmétrie importante et une adiadicocinésie surtout nets au membre supérieur droit, mais qu'il est impossible de mettre en évidence au niveau du membre inférieur droit par suite d'une paralysie du quadriceps et de la parésie des autres groupes musculaires. Du fait de l'atteinte du membre inférieur droit, les troubles de la statique et de la marche et le signe de Romberg n'ont pu être recherchés. Il existe une aréflexie du membre inférieur droit. Les autres réflexes ostéo-tendineux sont normaux. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion des deux côtés, mais les réflexes cutanés abdominaux sont abolis du côté droit et faibles à gauche.

L'examen musculaire nous permet de noter une diminution de la force musculaire au niveau du membre inférieur droit, l'impossibilité pour l'enfant de soulever ce membre du plan du lit et d'étendre sa jambe sur la cuisse et une parésie des abdominaux à droite. En outre, il existe une hypotonie marquée des muscles de la cuisse.

Une parésie vésicale est responsable d'une rétention d'urine, laquelle nécessite plusieurs sondages. Nous remarquons en outre des troubles psychiques : l'enfant est agitée et obnubilée, répond mal aux questions, pousse de temps en temps des cris inarticulés et souvent émet des paroles inintelligibles comme dans un rêve. Le reste de l'examen est parfaitement normal.

L'évolution de cette maladie est favorable.

Le 3 décembre 1957, la température est retombée à la normale (37°4), les troubles de la conscience ont disparu, les syndromes cérébelleux et méningés s'estompent. Seule la parésie du membre inférieur droit reste importante.

Le 6 décembre 1957, les signes cérébelleux ont entièrement cessé. L'enfant suit un traitement de masso-kinésithérapie et de courant électrique excito-moteur.

A sa sortie, le 21 décembre 1957, l'enfant ne présente plus qu'une légère gêne à la marche.

Nous avons eu l'occasion de la revoir le 6 février 1958. Son état général est très satisfaisant. Il n'existe aucune séquelle motrice ni cérébelleuse. Les parents n'ont pas constaté de modification dans son comportement.

Chez cette petite malade, il fut observé une méningo-encéphalo-cérébellite avec en plus paralysie du quadriceps droit et des muscles abdominaux du même côté. Les signes cérébelleux sont surtout notés au membre supérieur droit; ils persistent 5 jours puis disparaissent sans séquelle. L'amyotrophie permet à elle seule de poser le diagnostic de maladie de Heine-Medin.

Observation n° 17

M. Michel, âgé de 4 ans, se plaint depuis 3 jours de douleurs vagues qui sont survenues après un épisode fébrile (température à 39°5) qui cède au traitement antibiotique (pénicilline, streptomycine et tifomycine). Le 17 août 1957, les douleurs s'accroissent et s'accompagnent de vomissements en jet. Le médecin traitant constate des signes méningés et une aréflexie ostéo-tendineuse ; pensant à une poliomyélite, il envoie cet enfant au Service.

À son entrée, le petit malade se laisse difficilement examiner ; dès que l'on approche de son lit, il s'agite et crie. De plus, il fait preuve d'animosité lors de l'exécution des différentes manœuvres, lesquelles révèlent un syndrome méningé caractérisé par une raideur importante de la nuque et du rachis. La recherche du signe de Lasèque semble très douloureuse ; la flexion de la cuisse sur le bassin est très limitée des deux côtés. Le membre inférieur droit paraît normal, tandis que le gauche repose flasque sur le lit ; la paralysie de ce membre paraît totale ; les réflexes ostéo-tendineux sont abolis à gauche, mais existent à droite. Les membres supérieurs et les autres groupes musculaires ne sont pas parésés. Les nerfs crâniens ne sont pas touchés. L'enfant n'a pas de fièvre ; sa température est à 37°3 et restera sensiblement à ce chiffre durant toute son hospitalisation. Du fait de la paralysie flasque de la jambe gauche, le traitement habituel est prescrit. L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les valeurs suivantes : 41,6 lymphocytes/mm³, 0,29 g d'albumine, 0,65 g de sucre et 7,3 g de chlorures 0/00.

Les jours suivants, les signes méningés s'atténuent ainsi que les douleurs musculaires, le caractère belliqueux et l'irritabilité ne sont plus observés. La paralysie du membre inférieur gauche disparaît progressivement. Une semaine après son arrivée, la force musculaire est presque normale et il ne persiste plus qu'une aréflexie achilléenne et rotulienne, témoin de cette atteinte poliomyélitique. L'enfant marche convenablement. Une nouvelle P. L., pratiquée le 28 août, montre une diminution de la lymphocytose ; en effet, il n'est plus trouvé que 5 lymphocytes/mm³ ; par contre, l'albuminorachie est augmentée : 1,30 g. Le sucre et les chlorures ont des valeurs physiologiques. Le 1^{er} septembre, soit 15 jours après le début de l'atteinte du membre inférieur gauche, les réflexes ostéo-tendineux réapparaissent et la démarche de l'enfant est normale. Deux jours plus tard, on constate une reprise du syndrome méningé ; le petit malade arrive difficilement à se mettre sur les pieds ; dans la station debout, il élargit son polygone de sustentation de façon marquée et oscille légèrement d'avant en arrière, mais il ne tombe pas lors de l'occlusion des yeux. Sa démarche est fortement titubante ; les mouvements de ses membres inférieurs sont hypermétriques, de même que ceux des membres supérieurs qui s'accompagnent d'un tremblement fin, cinétique, qui disparaît au repos. Les réflexes ostéo-tendineux sont sensiblement normaux, à part le réflexe rotulien droit qui est légèrement pendulaire. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion et les cutanés abdominaux sont présents. Les nerfs crâniens ne sont pas altérés mais on observe un nystagmus horizontal bila-

téral. La force musculaire est la même partout et n'apparaît pas diminuée ; le tonus par contre semble plus faible que normalement. Le liquide céphalo-rachidien présente des modifications importantes : 48 lymphocytes, 0,88 g d'albumine. Le taux du sucre et des chlorures reste inchangé. Le tableau clinique est peu différent les jours suivants. Ces troubles cérébelleux ne s'atténuent que très lentement, en commençant par la dysmétrie, le tremblement et le nystagmus qui ne sont plus retrouvés le 20 septembre. Le liquide céphalo-rachidien retourne sensiblement à la normale.

	LYMPHOCYTES	ALBUMINE	SUCRE	CHLORURES
16/9	5	0,56	0,70	7,3
25/9	2	0,47	0,66	7,1
2/10	2	0,34	0,63	7,3

A la sortie, le 2 octobre 1957, l'enfant garde une démarche un peu titubante et un élargissement du polygone de sustentation. Les autres signes cérébelleux ont disparu. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux aux quatre membres.

L'évolution de la poliomyélite fut, chez cet enfant, très inhabituelle ; au début, il existait une méningo-encéphalite associée à une paralysie du membre inférieur gauche ; vers le 15^e jour de la maladie, il apparaît une ataxie de type cérébelleux avec en plus nystagmus horizontal bilatéral et reprise de la méningite lymphocytaire. Lors de la sortie, il persiste encore quelques signes cérébelleux.

Observation n° 18

R. Jacques, âgé de 8 ans, présente le 8 août 1957 un état sub-fébrile accompagné de vomissements qui persiste les jours suivants.

Le 12 août 1957, apparaissent en outre des céphalées importantes et des douleurs musculaires généralisées. L'enfant est alors adressé au Service.

A son entrée, il est très somnolent, se tient prostré au fond de son lit. Il ne répond pas aux questions posées, mais réagit cependant aux excitations douloureuses qui le sortent de sa torpeur durant quelques minutes. La commissure labiale gauche est attirée vers la droite et il ne peut fermer son œil gauche. L'examen neurologique montre un syndrome méningé important avec raideur de la nuque et signe de Kernig. Le signe de Lasègue est très marqué, bilatéral et douloureux. Les réflexes ostéo-tendineux existent, mais semblent diminués ; les réflexes cutanés plantaires se font en flexion et les réflexes abdominaux sont présents. Le malade présente, de plus, une dysmétrie importante aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, mise en évidence par les épreuves classiques de l'index sur le nez et du talon sur le genou opposé. Dans la station debout, l'enfant élargit son polygone de sustentation, il n'est constaté

ni Romberg, ni nystagmus. Un tremblement cinétique est également remarqué lors de l'exécution des différents mouvements simples, tel que celui consistant à saisir un verre. Il existe une hypotonie généralisée assez marquée. La ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien apparemment normal, non hypertendu, dont l'examen cyto-chimique donne les résultats suivants : 56 cellules (constituées surtout par des lymphocytes), 0,28 g d'albumine, 0,66 g de sucre et 7 g de chlorures 0/00.

Le traitement habituel est pratiqué.

La température, qui était de 38°2 à l'entrée, monte à 39° le soir de son hospitalisation, mais redescend à la normale en 48 heures.

Pendant quatre jours, il n'y a aucune modification des troubles encéphalitiques, cérébelleux et de la paralysie faciale gauche. Seul le syndrome méningé s'atténue. Le 17 août 1957, la température est à 37°, le malade ne vomit plus, mais il reste toujours prostré et somnolent. Les réflexes ostéo-tendineux sont redevenus normaux. Les signes cérébelleux s'estompent et la paralysie du facial gauche commence à régresser. A partir du 20 août 1957, l'enfant sort progressivement de son état de prostration et il commence à s'intéresser à tout ce qui se passe à proximité de son lit. Une nouvelle ponction lombaire pratiquée le 27 août 1957 montre 4 lymphocytes/mm³, 0,65 g d'albumine 0/00 ; le sucre et les chlorures sont normaux. Il quitte le Service le 5 septembre 1957. Sa paralysie faciale gauche a entièrement rétrocedé et son comportement est celui d'un enfant de son âge. L'examen neurologique est strictement négatif.

Il fut revu le 14 octobre 1957 ; aucun incident n'a été signalé par son entourage.

La présence de paralysie flasque dans le voisinage immédiat de cet enfant, le syndrome méningé avec modifications typiques du L. C. R. et la paralysie faciale nous permettent d'affirmer l'origine poliomyélitique de cette ataxie cérébelleuse et des troubles de la conscience.

Il s'agit dans cette observation d'une méningo-encéphalo-cérébellite avec paralysie faciale gauche. Les signes ataxiques durent à peine une semaine, tandis que les troubles encéphalitiques persistent quelques jours de plus.

Observation n° 19

L. Muriel, âgée de 6 ans, présente depuis 48 heures de la fièvre et des céphalées importantes lorsque brusquement, le 7 août 1957, sa démarche devient ébrieuse. Son médecin traitant la fait hospitaliser immédiatement au Service. A son entrée, la petite malade est plongée dans une torpeur assez marquée dont il est difficile de la sortir. Elle comprend néanmoins et répond assez correctement aux questions qui lui sont posées. L'examen neurologique montre une raideur de la nuque et de la colonne vertébrale. Les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont normaux. Il n'existe aucune paralysie, ni

parésie des différents groupes musculaires, ni aucun trouble sphinctérien. La palpation des masses musculaires révèle cependant une hypotonie marquée. Lorsque l'enfant se tient debout, il élargit son polygone de sustentation ; à l'occlusion des yeux, il ne tombe pas, bien qu'il présente des mouvements d'oscillation d'avant en arrière. Sa démarche est nettement titubante et il dévie toujours vers la droite. Les mouvements des membres inférieurs sont dysmétriques. Dans l'épreuve de l'index sur le nez, le doigt dépasse le but et l'enfant n'arrive pas à le fixer sur le nez. Cette dysmétrie et cette hypermétrie sont plus manifestes à droite. Au cours des différents mouvements, il est remarqué un tremblement qui disparaît au repos ; de même, il est noté de l'adiadococinésie. La température s'élève à 39°, le cœur bat à 130-140/mn et la tension artérielle est à 11/5 cm de mercure. L'examen cyto-chimique du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants : 40 cellules/mm³ (constituées surtout par des lymphocytes), 0,36 g d'albumine, 0,54 g de sucre et 7,1 g de chlorures 0/00.

Le traitement médical habituel est institué immédiatement. Les jours suivants, l'hyperthermie s'atténue progressivement et la température redevient normale le 12 août 1957. La tachycardie suit une évolution parallèle. Les troubles de la conscience et les symptômes cérébelleux s'estompent après 3 à 4 jours pendant lesquels l'état reste stationnaire. Le 11 août 1957, l'enfant commence à s'intéresser à tout ce qui l'environne et à jouer. Le 15 août 1957, l'examen neurologique ne montre plus qu'une légère dysmétrie localisée au membre supérieur droit, tous les autres signes de la série cérébelleuse ayant disparu. Une nouvelle ponction lombaire pratiquée le 30 août 1957 retire un liquide céphalo-rachidien dont les caractéristiques sont les suivantes : 5,2 lymphocytes/mm³, 0,49 g d'albumine, 0,65 g de sucre et 7,1 g de chlorures 0/00. Lors de la sortie, le 30 août 1957, l'examen neurologique est absolument normal.

L'enfant fut revu le 24 septembre 1957 ; il n'est retrouvé aucune anomalie. Les parents n'ont constaté ni modifications dans le comportement, ni troubles intellectuels. Cependant un électro-encéphalogramme pratiqué le 25 septembre 1957 montre des altérations abondantes diffuses sur tout le scalp : il est constaté un rythme de base alpha de 10 cycles/seconde, irrégulier, assez abondant, avec de nombreux rythmes de 6 cycles/seconde et quelques rythmes de 3 cycles/seconde irréguliers. La réaction d'arrêt est sensible. L'hyperpnée ralentit le rythme, amplifie les potentiels et fait apparaître des bouffées d'ondes delta et thêta amples, irrégulières et des bouffées d'ondes lentes, hypersynchrones, bilatérales, qui sont très abondantes. La stimulation lumineuse intermittente entraîne le rythme cérébral.

Une dernière ponction lombaire montre un liquide céphalo-rachidien ne présentant plus aucune anomalie (1 lymphocyte/mm³, 0,24 g d'albumine, 0,56 g de sucre et 7,1 g de chlorures 0/00).

La tentative d'isolement d'un virus poliomyélitique sur culture de cellules est positive pour le type I avec l'extrait des matières fécales du malade. Cette observation est intéressante du fait de la confirmation du diagnostic par le laboratoire et également du fait des altérations électro-encéphalographiques.

En conclusion, cet enfant a présenté une méningo-encéphalo-cérébellite avec prédominance des signes ataxiques à droite. La découverte du virus type I dans les selles permet d'affirmer l'origine poliomyélitique de ces différents troubles.

Observation n° 20

G. Hubert, 4 ans, est soigné durant 3 jours pour un syndrome « grippal » avec asthénie marquée et céphalées légères. Brusquement, le 6 octobre 1957, la température s'élève à 39°3 le matin et l'enfant vomit son petit déjeuner. L'après-midi, les parents constatent une paralysie du membre inférieur droit. A l'entrée, l'enfant présente des troubles de la conscience : il est très obnubilé mais comprend et exécute les mouvements demandés.

Sa température est de 40°2. L'examen neurologique met en évidence un syndrome méningé avec légère raideur de la nuque. Le signe de Lasègue est également noté des 2 côtés. Au niveau du membre inférieur droit, il est constaté l'impossibilité pour l'enfant d'étendre la jambe sur la cuisse ; il peut fléchir la cuisse sur le bassin, mais ce mouvement est douloureux. Il existe une hypotonie des muscles de la cuisse de ce côté ; par contre, les muscles de la jambe et les fléchisseurs du pied sont normaux. Il s'agit donc d'une paralysie du quadriceps droit. Au niveau du membre inférieur gauche, les mêmes signes sont retrouvés mais moins marqués. Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués. Les membres supérieurs, les muscles abdominaux et dorsaux sont indemnes. La miction s'effectue normalement. Il est observé également des signes évidents d'atteinte cérébelleuse. La dysmétrie est très importante aux membres supérieurs. En raison de la paralysie des deux quadriceps, les perturbations de la statique et de la marche n'ont pu être étudiées. Les différents mouvements des mains s'accompagnent de tremblements. En raison de l'âge du malade, il n'a pas été possible de rechercher l'adiadococinésie. En plus de ces troubles, l'enfant est irritable, répond de façon incohérente et de temps à autre pousse de petits cris plaintifs. L'examen cyto-chimique du liquide céphalo-rachidien montre 5 lymphocytes/mm³, 0,27 g d'albumine et 0,71 g de sucre. Les chlorures sont normaux. Le traitement habituel est institué. La température descend progressivement en 3 jours et avec elle, disparaissent les troubles de la conscience, ce qui permet de mieux mettre en évidence l'atteinte cérébelleuse. Cette dernière s'atténue en 6 jours. Un examen neurologique, pratiqué le 13 octobre 1957, ne montre plus qu'un déficit moteur au niveau du quadriceps droit, la parésie du côté gauche ayant régressé. Une nouvelle ponction lombaire, pratiquée le 29 octobre 1957, donne les résultats suivants : 9 lymphocytes/mm³ et 0,35 g d'albumine/0/00, glucose et chlorures normaux. L'enfant sort le 4 novembre 1957. Au membre inférieur gauche, la récupération est complète ; tandis qu'à droite, il persiste un petit déficit moteur du quadriceps qui se traduit par la difficulté d'étendre la jambe sur la cuisse et une légère claudication. Nous notons cependant durant les

derniers jours d'hospitalisation de petits troubles psychiques : instabilité, irritabilité et agressivité. Cet enfant fut revu une première fois le 29 novembre 1957. L'examen cyto-chimique du liquide céphalo-rachidien est alors strictement normal ; par contre, l'électro-encéphalogramme est très perturbé : « Rythme de base de 7 à 8 c/s irrégulier, quelques ondes bêta, thêta et delta irrégulières parfois à front raide. La réaction d'arrêt est sensible. A l'hyperpnée, apparition de bouffées d'ondes lentes hypersynchrones, bilatérales, abondantes et diffuses ; très nombreuses ondes thêta et delta irrégulières. La stimulation lumineuse intermittente entraîne le rythme cérébral ».

Des nouvelles nous furent données par son médecin 3 mois après sa sortie ; elles nous apprennent que les petits troubles mentaux ont entièrement régressé et que son comportement est exactement le même qu'avant sa poliomyélite. Il persiste cependant une légère gêne à la marche du fait de sa parésie résiduelle du quadriceps droit.

Chez ce malade, il s'agit également d'une méningo-encéphalo-cérébellite, à laquelle s'ajoutent les paralysies des deux quadriceps. Tous ces signes s'amendent en moins d'une semaine ; il ne persistera qu'un déficit moteur avec amyotrophie au niveau du quadriceps droit.

3) Commentaires

Dans les 7 observations précédentes, les signes d'ataxie cérébelleuse sont généralement au complet.

1/ Début

Cette manifestation débute de la même façon que les autres formes de la poliomyélite, à savoir qu'un épisode rhino-pharyngé avec fièvre précède celle-ci de 2 à 4 jours dans 6 observations sur 7 ; dans le cas n° 17, un épisode algique s'intercale entre l'épisode fébrile et l'apparition d'une paralysie flasque du membre inférieur droit, paralysie qui régresse très rapidement sans atrophie musculaire ; les signes ataxiques n'existent qu'à compter du 15^e jour de la maladie et s'accompagnent d'une reprise du syndrome méningé dans ce dernier cas.

2/ Etat

a) SYNDROME ATAXIQUE

Nous avons observé 4 cas avec ataxie bilatérale et 3 hémisyndromes cérébelleux toujours localisés du côté droit.

— *L'hypotonie* est marquée chez cinq malades et se caractérise cliniquement par tous les signes habituels : l'hyperextensibilité musculaire et une diminution de la consistance des masses musculaires ; dans un cas, elle prédominait à une moitié du corps (obs. n° 15) ; chez les malades n° 16 et 20, elle ne fut pas remarquée.

— *L'augmentation du polygone de sustentation* est également signalée chez cinq malades avec, dans les observations n° 14, 17 et 19, une légère astasie du tronc, lequel est animé d'oscillations antéro-postérieures incessantes ; le malade n° 15 ne peut rester debout et tombe du côté lésé. Les patients n° 16 et 20 présentant une paralysie des membres, la mise en évidence des troubles de la statique n'a pu être pratiquée.

— *La démarche* est aussi caractéristique et est étudiée chez les cinq sujets avec troubles de l'équilibration ; trois avancent en écartant les membres inférieurs, les bras loin du corps ; ils titubent, oscillent sans déviation systématique ; l'occlusion des yeux n'aggrave pas considérablement ce trouble. Les deux malades avec hémia-taxie cérébelleuse (obs. n° 15 et 19) ont peur de confier le poids de leur corps à leur jambe malade sur laquelle ils vacillent et, de plus, ils avancent en zigzags, déviant toujours vers le côté malade.

— *Le tremblement intentionnel* est présent chez tous nos malades. Ce signe est facile à objectiver. Il est unilatéral dans les cas n° 15, 16 et 19.

— *La dysmétrie et l'hypermétrie* ont pu être recherchées chez tous nos malades par les différentes manœuvres habituelles. Dans tous nos cas, les deux signes sont notés, soit aux quatre membres pour les observations n° 14, 17 et 18, soit uniquement aux membres droits dans les cas n° 15 et 19 ; dans les deux autres observations, ils n'ont été constatés qu'au membre supérieur droit (n° 16) et aux deux membres supérieurs (n° 20).

— *L'adiadococinésie* est observée chez nos 3 malades de plus de 7 ans. Nous n'avons pas recherché la manœuvre de retour.

nement de la main que préconise THIEFFRY pour les enfants âgés de 3 à 7 ans.

— *Les réflexes ostéo-tendineux* sont généralement normaux aux quatre membres (obs. n° 14 et 19), mais dans les observations n° 15 et 17, les réflexes achilléens droits sont légèrement pendulaires. Les malades avec atteinte des membres inférieurs (obs. n° 16 et 20) présentent une diminution ou une abolition des réflexes ostéo-tendineux au niveau des paralysies. Dans un cas (obs. n° 18), il semble cependant qu'il existe une hyperréflexie en dehors de toute paralysie.

→ Il n'a jamais été observé de *signe de Romberg* et un seul malade (obs. n° 17) présentait un nystagmus horizontal bilatéral. Dans les 2 cas de RYDENSTAM, le nystagmus existait.

b) AUTRES SIGNES

a) *Les signes méningés*

En dehors de cette ataxie cérébelleuse, tous nos malades avaient un syndrome méningé particulièrement évident avec rai-

TABLEAU 6

SUJET	L. C. R.				L. C. R. 3 semaines plus tard			
	Cel- lules	Albu- mine	Sucre	Chlo- rures	Cel- lules	Albu- mine	Sucre	Chlo- rures
Obs. n° 14	60	0,17	0,56	Nx	1	0,17	0,60	7,3
Obs. n° 15	62	0,33	0,79	7,1	1	0,47	0,61	Nx
Obs. n° 16	12	0,38	0,73	Nx				
Obs. n° 17	48	0,88	0,65	7,3	2	0,47	0,66	7,1
Obs. n° 18	56	0,28	0,66	7	4	0,65	Nx	Nx
Obs. n° 19	40	0,36	0,54	7,1	5,2	0,49	0,65	7,1
Obs. n° 20	5	0,27	0,71	Nx	9	0,35	Nx	Nx

MODIFICATIONS CYTO-CHIMIQUES DU L. C. R.
DANS LES ATAXIES CÉRÉBELLEUSES

deur de la nuque dans tous les cas. Le signe de Lasègue est également noté chez 5 patients.

Les modifications cyto-chimiques du liquide céphalo-rachidien sont caractéristiques d'une méningite lymphocytaire virale.

b) *La température*

Elle reste normale dans 2 cas (obs. n° 15 et 17) tandis que chez les autres malades, elle oscille aux environs de 39. Cette hyperthermie ne persiste que 2 à 5 jours. Aucun cas n'a nécessité de déconnexion.

c) *Les troubles psychiques*

Ces troubles sont notés dans 5 cas ; leurs différents symptômes sont classés dans notre statistique parmi les encéphalites poliomyélitiques ; aussi nous n'y reviendrons pas.

d) *Les paralysies*

Une parésie du membre inférieur droit et des muscles abdominaux est observée dans l'observation n° 16 ; chez le malade n° 17, la parésie du membre inférieur gauche s'associe à une parésie vésicale, laquelle oblige à pratiquer quelques sondages évacuateurs ; cette atteinte paralytique précède l'ataxie cérébelleuse d'une quinzaine de jours ; il s'agit d'un cas de rechute un peu différent de ceux observés habituellement par GAILLARD ; en effet, dans notre cas, la régression de la paralysie a été totale. Dans l'observation n° 18, il est à signaler que l'enfant présente une paralysie faciale gauche complète de type périphérique avec asymétrie faciale et lagophthalmie dont l'évolution se fait rapidement vers la régression totale.

c) *EVOLUTION*

Dans tous nos cas, l'évolution est extrêmement rapide avec guérison complète de l'ataxie cérébelleuse en 5 à 15 jours. Cette évolution est semblable à celle observée par THIEFFRY, CHRISTEN et JUIILLARD et RYDENSTAM.

Celle du malade n° 17 fut légèrement différente en ce sens qu'un mois après le début, il persistait une démarche titubante et un trouble de la statique ; il n'existait cependant aucun signe paralytique, ni aucune modification des réflexes.

En conclusion, nous pouvons soutenir l'origine poliomyélique de ces ataxies cérébelleuses aiguës survenues chez des enfants âgés de 4 à 9 ans en pleine période épidémique. La méningite lymphocytaire avec modifications cyto-chimiques caractéristiques du liquide céphalo-rachidien, l'association avec des paralysies des extrémités et du facial dans certains cas et la découverte d'un virus poliomyélitique type I dans les selles d'un malade (obs. n° 19) ne font que renforcer cette opinion.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Le traitement de la poliomyélite vise avant tout à enrayer la marche des paralysies et aide le malade à traverser la phase aiguë caractérisée par une sidération du système nerveux en raison de l'infiltration œdémateuse du névraxe. Jusqu'à présent, aucun traitement n'a guéri ces malades.

I - TRAITEMENT DANS TOUS LES CAS DE POLIOMYÉLITE

Nous envisagerons successivement la sérothérapie, les médications chimiques et la physiothérapie.

1) La sérothérapie

Le sérum de convalescent fut employé pour la première fois par NETTER ; le sérum de PETTIT se substitua par la suite au précédent. Les résultats obtenus diffèrent selon les auteurs.

Depuis COHN (1946), les gamma-globulines sont données systématiquement à la dose de 1/2 cc par kg de poids ; l'injection se fait en I. M. Si leur action n'est pas spectaculaire, il est cependant prouvé qu'elles ont un pouvoir protecteur au cours de la prophylaxie de la poliomyélite (HAMON). Leur action sera d'autant plus marquée que l'injection sera précoce.

2) Médications chimiques

Ces médications visent soit à détruire le virus ou à empêcher les complications infectieuses, soit à renforcer les défenses des neurones, soit à diminuer l'œdème inflammatoire ou à éviter les lésions vasculaires de thrombose.

a) *Agents anti-infectieux*

Aucun produit n'a d'action déterminante sur l'évolution de la poliomyélite. Quelques médicaments ont cependant une action adjuvante : ce sont l'urotropine et le salicylate de soude.

Les antibiotiques, malgré leur inaction vis-à-vis du virus, sont employés afin d'éviter toute surinfection.

b) *Médicaments neurotropes*

Certaines vitamines du groupe B ont un pouvoir neuro-protecteur : ce sont notamment les vitamines B₁ et B₁₂ (LEROY et ROBBINS) ; on les utilise à la dose de 25 mg de B₁ et 1.000 gammas de B₁₂ par jour.

L'acide folique (BIETER, 1948) a donné quelques résultats intéressants en arrêtant la marche des paralysies.

La vitamine C fut préconisée par BAUR (1952) ; elle aurait donné des résultats favorables.

La strychnine peut aussi être prescrite à des doses progressivement croissantes.

c) *Agents anti-coagulants et anti-inflammatoires*

LEROY insiste beaucoup sur l'importance de cette thérapeutique qui permet aux lésions vasculaires et œdémateuses de régresser rapidement (ce sont ces lésions qui sont responsables de l'asphyxie du neurone et de sa destruction).

On peut employer l'héparine (100 mg/jour), les différents anti-coagulants de synthèse et les vaso-dilatateurs.

Certains auteurs ont préconisé l'emploi de l'A. C. T. H. ou de la cortisone ; pourtant l'expérimentation prouve que ces deux produits ont une action aggravante. L'évolution de la maladie chez un enfant avec rhumatisme articulaire aigu traité par Δ cortisone n'est pas influencée par le traitement. Pour LORRAIN, ces

produits « ne semblent pas avoir de pouvoir protecteur ni curateur, mais à l'inverse, ils n'ont pas paru aggraver la maladie ».

3) Les agents physiques

La radiothérapie médullaire anti-inflammatoire a donné d'excellents résultats, mais les doses nécessaires (150 r par séance) sont assez près des doses limites de sécurité.

Une nouvelle thérapeutique par les courants de basse fréquence vient d'être préconisée par le D^r ADAM ; l'emploi de cette méthode au Service de M. le D^r GERBAUT chez une trentaine de malades permet de constater une action spectaculaire sur la pyrexie, une récupération rapide mais partielle des paralysies, une sédation des phénomènes douloureux et l'absence de toute extension des paralysies. Dans le cas de 2 encéphalites, ces courants ont eu une action remarquable : en quelques heures, la température passait de 40° et plus à 37° et s'y maintenait ; les troubles de la conscience ont disparu très rapidement.

II - TRAITEMENT PARTICULIER A CHAQUE FORME HAUTE

1) Traitement des paralysies craniennes

La gravité de ces formes est fonction de l'atteinte des nerfs craniens respiratoires et pharyngés (syndrome de l'ambigu). Au point de vue thérapeutique dans les cas avec cette localisation paralytique, nous devons beaucoup aux travaux de GALLOWAY et SEIFERT, qui préconisent la trachéotomie devant toute dysphagie. LASSEN, lors de l'épidémie danoise de 1952, pratique l'insufflation d'air en pression positive ; grâce à cette méthode, il abaisse la mortalité de ces formes de 80 à 40 %. BREHME utilise la déconnexion dans les atteintes respiratoires peu sévères ; il obtient d'excellents résultats soit en permettant au malade de mieux s'adapter au respirateur, soit en évitant d'y avoir recours.

Au Service de M. le D^r GERBAUT, l'insufflation d'air en pression positive est utilisée pour les cas avec insuffisance respiratoire avec encombrement bronchique ou arythmie respiratoire ou avec paralysie de déglutition. Les malades avec paralysie de déglutition isolée sont soignés par drainage postural dans les atteintes

mineures, par aspiration pharyngée ou bronchique dans les cas les plus graves; il est recommandé de pratiquer une trachéotomie de sûreté, car cette paralysie s'accompagne volontiers d'hyper-sécrétion au niveau des voies aériennes. Dans l'hyper-sécrétion bronchique sans insuffisance respiratoire, le traitement est le même que celui décrit précédemment.

2) Les complications cardio-vasculaires

Plusieurs produits ont été utilisés en particulier la cortine, la lobéline à très forte dose (SEDALLIAN), le dextrane (LASSEN) et l'adrénaline; aucun n'est vraiment capable de vaincre le collapsus cardio-vasculaire. Il semble cependant que les perfusions intra-veineuses de nor-adrénaline donnent des résultats plus intéressants qui peuvent quelquefois être sensationnels; les doses nécessaires sont très importantes et la thérapeutique doit être poursuivie sans interruption pour maintenir la tension artérielle à un chiffre normal.

Parmi les toni-cardiaques, la cédilanide est le plus indiqué. On la prescrira dans les cas de myocardite ou dans les tachycardies (obs. n° 8).

3) Les complications digestives

Dans les cas de dilatation aiguë de l'estomac, le traitement consiste à pratiquer une aspiration gastrique d'urgence; celle-ci retire généralement une énorme quantité de liquide. Pour essayer de lutter contre l'atonie de la musculature, il est recommandé de faire une injection de prostigmine. De plus, il faut contrôler tous les jours l'ionogramme et l'hématocrite et rétablir les constantes biologiques par des perfusions de plasma, de solution isotonique de chlorure de sodium auquel on ajoute du potassium. L'alimentation de ces malades se fait par des perfusions intra-veineuses de protéolysat.

Dans les hémorragies digestives, il faut rétablir la masse sanguine par des transfusions.

L'alimentation chez les malades avec paralysie de déglutition se pratique grâce à une sonde gastrique en polyéthylène.

4) Les encéphalites

En plus du traitement habituel, la déconnexion et l'hibernation sont indiquées dans les formes avec hyperthermie et désordre neuro-végétatif. Dans les cas avec convulsions, il est recommandé de n'utiliser que de petites doses de barbiturique pour éviter la dépression des centres respiratoires.

5) Les cérébellites

Il n'existe pas de thérapeutique spéciale de cette atteinte ; d'ailleurs, l'évolution se fait rapidement vers la guérison complète.

CONCLUSIONS

Nous avons essayé de comparer dans ce travail les 64 cas de « formes non respiratoires » de la poliomyélite observés à la Clinique des Maladies Infectieuses de l'Hôpital Maringer (Service de M. le D^r GERBAUT) avec ceux rapportés dans la littérature. Nous avons de plus mentionné quelques observations de malades chez lesquels des troubles végétatifs divers mais importants dominaient des signes mineurs d'insuffisance respiratoire.

Après un rappel historique, nous avons envisagé successivement les différents travaux prouvant la localisation du processus poliomyélitique à presque tous les étages du névraxe et les dernières recherches sur la physiologie du système nerveux central ; nous décrivons ensuite les facteurs prédisposant à ces formes hautes, leurs aspects cliniques et le traitement particulier qu'elles nécessitent.

Plusieurs notions importantes méritent d'être rappelées.

1° *La fréquence* de ces formes hautes est très élevée : un poliomyélitique sur cinq risque de présenter des altérations trouvant l'atteinte de l'encéphale.

2° *Leur diagnostic* ne peut se faire qu'en période épidémique.

3° *Leur début* n'est pas différent de celui décrit pour la « paralysie infantile » commune : la période d'invasion est un peu raccourcie (2 à 3 jours) et le syndrome douloureux paraît moins important.

4° *Les signes méningés* précèdent l'installation des paralysies craniennes de quelques jours et le liquide céphalo-rachidien présente les modifications habituellement trouvées lors de toute poliomyélite.

5° Quand la phase aiguë est terminée, *l'évolution des paralysies craniennes* se fait la plupart du temps vers la guérison rapide et complète. Les rares séquelles paralytiques nécessitent un traitement rééducateur.

6° *Les troubles végétatifs* sont les grandes causes de mortalité, notamment le collapsus cardio-vasculaire qui traduit une lésion importante des centres de commande bulbo-protubérantiels.

7° Dans les 18 cas d'*encéphalite*, nous avons noté une symptomatologie très variable, mais les troubles de la conscience (en dehors de toute anoxie), les troubles psychiques et les mouvements choréo-athétosiques objectivent le plus souvent ces localisations encéphalitiques.

8° Dans nos 7 cas de *cérébellite* ou d'*encéphalo-cérébellite*, l'ataxie est toujours de type cérébelleux pur ; elle n'est jamais accompagnée de troubles labyrinthiques. Chez tous nos malades, l'examen du liquide céphalo-rachidien montre une méningite lymphocytaire. L'évolution dans toutes nos observations fut excellente : la guérison survenant rapidement et complètement en une à deux semaines.

BIBLIOGRAPHIE

1. ACHARD (Ch.). — Deux cas de paralysie infantile avec paralysie faciale. *Rev. neurol.*, 1908, **16**, 173-177.
2. AGIUS (T.), BARTOLO (A.-E.), COLEIRO (C.), SEDDON (H.-J.). — Clinical features of poliomyelitis epidemic in Malta, 1942-1943. *Brit. med. J.*, 1945, **1**, 759-763.
3. ALAJOUANINE (Th.), BERTRAND (I.), CASTAIGNE (P.), GRUNER (J.), PECKER (J.). — Etude des lésions cérébrales de l'anhoxie au cours des paralysies respiratoires. *Rev. neurol.*, 1952, **86**, 3-24.
4. ALTWEGG (Y.). — Les formes respiratoires de la poliomyélite antérieure aiguë traitées à la Clinique des Maladies Infectieuses en 1955. Thèse méd. Lyon, 1956, 63 p., imprimée.
5. ANDRÉ (P.). — Amygdalectomie et poliomyélite. *Exposés annuels d'Oto-Rhino-Laryngologie*, 1956, **3**, 40-59.
6. AUGISTROU (R.). — Poliomyélite antérieure aiguë avec réaction méningée et participation du facial. *J. méd. Bordeaux*, 1909, **40**, 101-103.
7. BABONNEIX (L.). — Paralysies aiguës essentielles. *J. méd. chir. prat.*, 1928, **92**, 429-444.
8. BABONNEIX (L.). — Caractères cliniques de la poliomyélite antérieure aiguë. *Gaz. Hôp.*, 1931, **104**, 230-231.
9. BAKER (A.-B.), BROWN (I.-A.), CORNWELL (S.). — Gastro-intestinal disturbances : their relationship to lesions in the hypothalamus in the poliomyelitis. *J. nerv. ment. Dis.*, 1952, **116**, 715-725.
10. BAKER (A.-B.). — Relation of the Hypothalamus to bulbar Poliomyelitis : a clinico-pathologic study. *Arch. neurol. psychiat.*, 1952, **67**, 413-414.
11. BAKER (A.-B.), CORNWELL (S.), BROWN (I.-A.). — Poliomyelitis. VI : The Hypothalamus. *Arch. neurol. psychiat.*, 1952, **68**, 16-36.
12. BAKER (A.-B.), CORNWELL (S.), TICHY (F.). — Poliomyelitis. IX : The cerebral Hemispheres. *Arch. neurol. psychiat.*, 1954, **71**, 435-454.
13. BAKER (A.-B.), CORNWELL (S.). — Poliomyelitis. X : The Cerebellum. *Arch. neurol. psychiat.*, 1954, **71**, 455-465.

14. BAKER (A.-B.), MATZKE (H.-A.), BROWN (J.-R.). — Poliomyelitis. III : Bulbar Poliomyelitis. A study of medullary fonction. *Arch. neurol. psychiat.*, 1950, **63**, 257-281.
15. BAPPERT (W.). — Ueber psychische Erscheinungen bei Poliomyelencephalitis *Msehr. Kinderh.*, 1952, **100**, 180-181.
16. BARNHART (M.), RHINES (R.), McCARTER (J.-C.), MAGOUN (H.-W.). — Distribution of lesions of the brain stem in poliomyelitis. *Arch. neurol. psychiat.*, 1948, **59**, 368-377.
17. BARRET (A.-M.), GAIRDNER (D.), McFARLAN (A.-M.). — Outbreak of encephalitis, possibly due to poliomyelitis virus. *Brit. med. J.*, 1952, **1**, 1317-1322.
18. BATSON (R.), McCONNEL (F.-E.). — Hearing loss following poliomyelitis. (The Society for pediatric Research : twenty-sixth Annual Meeting. May 7th and 8th, 1956). *Am. J. Dis. Child.*, 1957, **93**, 81-82.
19. BENNIKE (I.), GRANDJEAN (L.-C.). — Hemorrhagic Diathesis in Poliomyelitis. *Acta med. scand.*, 1956 **155**, 225-236.
20. BERNARD (F.). — Localisations vélo-palatines au cours de la maladie de Heine-Medin. Th. méd. Lille, 1953-1954, 42 p., dactylographiée.
21. BLANCHER (G.). — Les formes hautes de la poliomyélite chez l'enfant. Th. méd. Paris, 1952, 141 p., dactylographiée.
22. BLATTNER (R.-J.). — Recent advances in clinical aspects of poliomyelitis. *J. A. M. A.*, 1954, **156**, 9-12.
23. BLECHMANN (G.). — Poliomyélite aiguë. Revue générale. *Gaz. Hôp.*, 1919, **92**, 493-498, 509-512.
24. BONNET (Y.). — La respiration glosso-pharyngée. Son intérêt dans les infirmités respiratoires consécutives à la maladie de Heine-Medin. Th. méd. Paris, 1957, 64 p., dactylographiée.
25. BOSMA (J.-F.). — Studies of Disability of the Pharynx resultant from Poliomyelitis. *Ann. Otol. Rhin. Laryng.*, 1953, **62**, 529-547.
26. BOSMA (J.-F.). — Mechanism of Dysphagia in bulbar pharyngeal Poliomyelitis. *Am. J. Dis. Child.*, 1953, **86**, 637-639.
27. BOSMA (J.-F.). — Studies of the Pharynx Poliomyelitic Disabilities of the upper Pharynx. *Pediatrics*, 1957, **19**, 881-907.
28. BOSMA (J.-F.), GOATES (W.-A.), NIELSON (M.-A.). — Mechanism of Disability of Speech resulting from Poliomyelitis. *Ann. Otol. Rhin. Laryng.*, 1957, **66**, 67-85.
29. BRAHDY (M.-B.), LENARSKY (M.). — Difficulty in swallowing in acute epidemic Poliomyelitis. *J. A. M. A.*, 1934, **103**, 229-234.
30. BREHME (T.), LEUTERER (W.). — Schlaftherapie bei Poliomyelitis. Versuch einer Lähmungsprophylaxie mit Sedatiemitteln. *Münch. med. Wschr.*, 1953, **95**, 751-755.

- 31 BREHME (Th.). — L'hibernation artificielle dans la poliomyélite, spécialement en cas de troubles respiratoires. *Presse méd.*, 1955, **63**, 1491.
32. BREWIS (E.-G.), NEUBAUER (C.). — Polioencephalitis. *Brit. med. J.*, 1948, **2**, 416-417.
33. BROWN (J.-R.), BAKER (A.-B.). — Bulbar Poliomyelitis : A neurophysiological Interpretation of the clinico-pathological Findings. *J. nerv. ment. Dis.*, 1948, **109**, 54-78.
34. BROWN (I.-A.), BAKER (A.-B.), CORNWELL (S.). — Poliomyelitis ; studies on temperature regulation. *Arch. neurol. psychiat.*, 1953, **69**, 332-342.
35. BROWN (I.-A.), BERRIS (H.). — Poliomyelitis : clinical Evaluation of hypothalamic Involvement. *Arch. neurol. psychiat.*, 1954, **72**, 60-72.
36. CANALI (G.). — Studio elettroencefalografico sulla poliomielite. Nota preliminare. *Minerva pediat.*, 1955, **7**, 747-756.
37. CANESTRINI (S.). — Betrachtungen über die klinische Symptomatik der Poliomyelitis (Heine-Medin) beim Erwachsenen. *Z. ges. Neurol. Psychiat.*, 1913, **20**, 585-628.
38. CHALIER (J.), PLAUCHU (M.), BADINAND (L.). — Sur deux cas de paralysie faciale d'allure épidémique et d'origine poliomyélitique probable. *Lyon méd.*, 1934, **153-154**, 714-718.
39. CHALIER (J.), REVOL (L.), GEREST (F.). — Paralysie des muscles masticateurs et paralysie faciale d'origine poliomyélitique. *J. méd. Lyon*, 1941, **22**, 485-489.
40. CHARDON (J.). — A propos des accidents digestifs aigus des poliomyélites et particulièrement de la dilatation aiguë de l'estomac. Th. méd. Paris, 1957, 65 p., dactylographiée.
41. CHRISTEN (J.-P.), JUILLARD (Ed.). — Ataxies cérébelleuses aiguës de l'enfance. *Praxis*, 1956, **45**, 661-664.
42. Congrès International de Neurologie de Bruxelles de 1957 (VI°). — 1) La pathologie extrapyramidale 2) Les états de conscience en neurologie. *Lyon méd.*, 1958, **90**, 484-492.
43. COOK (C.-D.), HARTMANN (J.-R.), SARCOFF (S.-J.), BERENBERG (W.). — Gastrointestinal lesions in acute bulbar poliomyelitis : Report of five cases with Recovery in one. *Pediatrics*, 1951, **7**, 415-421.
44. COPELMAN (L.-S.), BRAILEANU (A.-G.). — Sur le rôle du terrain et de la constitution neuro-endocrinienne dans l'écllosion de la poliomyélite. *Rev. path. gén. physiol. clin.*, 1957, **57**, 1363-1367.
45. COSGROVE (J.-B.-R.). — An Evaluation of the importance of symptoms, signs, and spinal fluid findings in the Diagnostic of Poliomyelitis in the absence of Paralysis. *Canad. med. Assoc. J.*, 1955, **72**, 808-811.
46. DAIL (C.-W.), AFFELDT (E.), COLLIER (C.-R.). — Clinical aspect of glossopharyngeal breathing. *J. A. M. A.*, 1955, **158**, 445-449.

47. DAMONTE (R.-A.), SEOANE (M.-M.), ARRIGO (C.-E.). — Enfermedad de Heine-Medin con parálisis del trigémino motor. *Prensa med. argent.*, 1953, **40**, 3539-3541.
48. DEBRÉ (R.), BROCA (R.), MARIE (J.). — Encéphalite de l'enfance et poliomyélite. *Bull. Soc. pédiat. Paris*, 1932, **30**, 224-234.
49. DEBRÉ (R.). — Sur la clinique de la poliomyélite. *Bull. Acad. Méd.*, 1955, **139**, 315-322.
50. DEBRÉ (R.), THIEFFRY (St.). — Symptômes et diagnostic de la poliomyélite. In *La Poliomyélite*. Genève, O. M. S., 1955, 113-140.
51. DECOURT (J.). — Ataxies aiguës. Th. méd. Paris, 1927, 150 p., impr.
52. DENIS (P.), DEREYMAKER (A.). — Contribution à l'étude des formes encéphaliques de la paralysie infantile. *Bull. Acad. roy. méd. Belg.*, 1946, **11**, 309-334.
53. DESCAMPS (L.). — Formes frustes et cérébrales de la Poliomyélite. Considérations thérapeutiques. *Le Scalpel*, 1947, **100**, 917-922.
54. DESPONS (S.). — Le problème laryngologique dans l'étiologie et le traitement de la poliomyélite bulbaire. *Rev. Laryng.*, 1955, **76**, 143-149.
55. ELEY (R.-C.), FLAKE (C.-G.). — Acute Anterior Poliomyelitis following Tonsilectomy and Adenoidectomy with special References to the bulbar Form. *J. Pediat.*, 1938, **13**, 63-70.
56. EMMONS (H.-M.). — Ocular symptomatology in acute poliomyelitis. *Am. J. Ophthalm.*, 1931, **14**, 927-928.
57. ERSKINE (F.-A.), MASON (J.-H.), McDADE (H.). — Perforations of oesophageal ulcers in bulbar poliomyelitis. *Am. J. Med.*, 1950, **8**, 239.
58. ETIENNE (G.). — Formes cliniques de la maladie de Heine-Medin chez l'adulte. *Rev. méd. Est*, 1931, **59**, 539-572.
59. FAIRBROTHER (R.-W.), HURST (E.-W.). — The Pathogenesis of and Propagation of the virus in experimental Poliomyelitis. *J. path. bact.*, 1930, **33**, 17-45.
60. FANCONI (G.), ZELLWEGER (H.), BOTSZTEJN (A.). — Die Poliomyelitis und ihre Grenzgebiete. Benno Schwabe & Co., Basel, 1945.
61. FISCHER (A.-E.), STILLERMAN (M.). — Acute anterior poliomyelitis in New-York in 1935 : a review of 686 cases. *Am. J. Dis. Child.*, 1937, **54**, 984-1004.
62. FISCHER (A.-E.), STILLERMAN (M.), MARKS (A.-B.). — Relation of Tonsillectomy and of Adenoidectomy to the Incidence et Poliomyelitis. *Am. J. Dis. Child.*, 1941, **61**, 305-321.
63. FOURNIER (L.). — Les paralysies des nerfs crâniens dans la maladie de Heine-Medin. Th. méd., Lyon, 1939-1940. 43 p., imprimée.

64. FREMEL (F.). — Die Poliomyelitis und das Hals-Nasen-Ohren-Fach. *M Schr. Ohrenh.*, 1958, **92**, 96-106.
65. GAILLARD (L.). — Evolution en deux temps de la Poliomyélite. *Th. méd.*, Lyon, 1950-1951, 94 p., impr.
66. GALDÔ (A.), MOLINA (M.), CRUZ (M.). — Contribucion al estudio electroencefalografico de la poliomyelitis. *Rev. espan. pediat.*, 1954, **10**, 161-175.
67. GALLOWAY (T.-C.), SEIFERT (M.-H.). — Bulbar Poliomyelitis favorable Results in its Treatment as a Problem in Respiratory Obstruction. *J. A. M. A.*, 1949, **141**, 1-8.
68. GARCIN (R.). — Les ataxies. *Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France*, 1937, **37**, 183-286.
69. GARSCHÉ (R.). — Das E. E. G. bei akut entzündlichen cerebralen Erkrankungen und deren Folgezuständen im Kindesalter. *M Schr. Kinderh.*, 1952, **100**, 205-214.
70. GAUTIER (P.), GAUTIER (A.), MEGEVAND (A.). — A propos d'une petite épidémie de poliomyélite : épidémiologie et clinique. *Praxis*, 1956, **45**, 638-640.
71. GERBAUT (P.), HELLUY (J.-R.), PILLOT (P.), WERNER (J.), LORRAIN (J.), MATHIEU (J.), JEANNIN (B.). — Le traitement de la poliomyélite bulbaire par la méthode de Lassen. *Thérapie*, 1957, **12**, 115-135.
73. GIROIRE (H.), CHARBONNEL (A.), VERCELETTO (P.). — Réflexions sur l'E. E. G. des poliomyélites antérieures aiguës. *Rev. neurol.*, 1955, **93**, 440-443.
73. GIROIRE (H.), CHARBONNEL (A.), VERCELETTO (P.). — Les formes hautes de la poliomyélite. A propos de quelques observations. *Rev. oto-neuro.*, 1956, **28**, 177-184.
74. GOLDBLOOM (A.), JASPER (H.), FRIEDMAN (H.). — Electroencephalographic study in poliomyelitis. *J. A. M. A.*, 1948, **137**, 690-696.
75. GOULON (M.), POCIDALO (J.-J.). — L'épidémie argentine de poliomyélite de 1956. *Presse méd.*, 1956, **64**, 1387-1389 et 1427-1430.
76. GRILLOT (J.). — De la paralysie faciale unique manifestation de l'infection poliomyélitique. *Th. méd.*, Nancy, 1937-1938, 82 p., imprimée.
77. GRIMAUD (R.), GERBAUT (P.), WERNER (J.). — Amygdalectomie et poliomyélite. *Rev. méd. Nancy*, 1958, **83**, 416-420.
78. GROSSIORD (A.), HELD (J.-P.), LEBOURGE (J.). — Facteurs favorisant la poliomyélite, rôle éventuel d'autres maladies infectieuses infantiles, spécialement de la coqueluche. *Bull. Soc. méd. Hôp. Paris*, 1955, **71**, 306-312.
79. GROSSIORD (A.), WINPHEN (A.), DESPROGES-GOTTERON (R.). — Les facteurs favorisants de la poliomyélite antérieure aiguë. *Sem. Hôp. Paris*, 1953, **29**, 255-271.

80. GRULEE (C.-G.), PANOS (T.-C.). — Epidemic Poliomyelitis in Children : Clinical Study with special Reference to Symptoms and Management of Bulbar Polioencephalitis. *Am. J. Dis. Child.*, 1948, **75**, 24-39.
81. GULLBERG (S.), PEJME (J.). — Report on surviving of polioencephalitis Patients. *Acta med. scand.*, 1956, suppl. **316**, 131-134.
82. HADOT. — Relation de l'épidémie de poliomyélite antérieure aiguë qui a sévi dans la région de Pouxieux (Vosges) de mai à octobre 1929. *Rev. méd. Est*, 1930, **58**, 333-342.
83. HARBITZ (F.), SCHEEL (O.). — Akute Poliomyelitis und verwandte Krankheiten. Pathologisch-anatomische Untersuchungen aus den Epidemien in Norwegen 1903-1906. *Dtsch. med. Wschr.*, 1907, **33**, 1992-1997.
84. HELMS (K.). — The 1937-1938 Epidémie of acute anterior poliomyelitis in New South Wales, with special reference to the change in age, incidence, poliomyelitis during pregnancy and poliomyelitis following tonsillectomy. *M. J. Australia*, 1941, **1**, 467-474.
85. HOFMEIER (K.). — Zerebrale Poliomyelitis bei einengen Zwillingen. *Münch. med. Wschr.*, 1938, **85**, 690.
86. HOLMGREEN (E.-B.). — E. E. G. in infections diseases. An electroencephalographic study of different infections diseases affecting the central nervous system made during 1948-1950 at the Hospital for Infections Diseases in Stockholm. *Acta pædiat.*, 1951, **40**, 176.
87. HOLZMANN (E.), NEUMANN (P.). — Erfahrungen aus einer Poliomyelitis Epidemie mit Häufung pontiner Formen. *Dtsch. med. Wschr.*, 1936, **62**, 1251-1254.
88. HOSSEY (R.-J.). — Gastrointestinal hemorrhage as a complication of poliomyelitis. *Arch. int. med.*, 1953, **92**, 662-665.
89. HURST (E.-W.). — The histology of experimental poliomyelitis. *J. path. bact.*, 1929, **32**, 457-477.
90. JULSRUD (A.-C.). — Periferic facialis perese og poliomyelitt. *Nord. med.*, 1956, **55**, 10-11.
91. KELLEHER (W.-H.), PARIDA (R.-K.). — Glosso-pharyngeal breathing; its value in respiratory muscle paralysis of poliomyelitis. *Brit. med. J.*, 1957, **2**, 740-743.
92. KEMP (E.). — Arterial Hypertension in Poliomyelitis. *Acta med. scand.*, 1957, **157**, 109-118.
93. KINDT (P.), KNUDTZON (K.). — Eye symptoms in poliomyelitis anterior acuta. *Acta ophth.*, 1946, **24**, 295-322.
94. KISSEL (P.). — Epidémie de paralysies faciales d'origine poliomyelitique. *Rev. neurol.*, 1938, **1**, 725-730.
95. KNUCHEL (P.). — Die Polioencephalitische Verlaufsform der epidemischen Kinderlähmung. *Schweiz. med. Wschr.*, 1952, **82**, 388-390.

96. KÖPLIK (H.). — Prevailing clinical manifestations of poliomyelitis. The cerebral type. *Am. J. med. Sci.*, 1911, **141**, 778-802.
97. KRABBE (K.-H.). — Névrite isolée de la branche motrice du trijumeau. *Rev. neurol.*, 1920, **36**, 241-243.
98. KRILL (C.-E.), TOOMEY (J.-A.). — Multiple cases of tonsillectomy and poliomyelitis. *J. A. M. A.*, 1941, **117**, 1013.
99. LAMY (H.). — Sur un cas d'encéphalite corticale et de poliomyélite antérieure associées. *Rev. neurol.*, 1894, **2**, 316-320.
100. LAPLANE (D.). — Les formes de début de la poliomyélite antérieure aiguë. *Rev. Pratic.*, 1957, **7**, 1051-1057.
101. LAPLANE (R.), WIDLOCHER (D.), DEBRAY (P.). — Forme corticale de la maladie de Heine-Medin. *Arch. franç. pédiat.*, 1956, **13**, 303-305.
102. LARUELLE (L.). — Epidémie belge de paralysie infantile. *Arch. int. neurol.*, 1933, **42**, 481-482.
103. LARUELLE (L.). — La paralysie respiratoire de la poliomyélite. *Paris méd.*, 1947, **133-134**, 317-323, 325-330.
104. LARBRE (F.). — Etude critique des syndromes encéphalitiques aigus de l'enfant. Th. méd., Lyon, 1953-1954, 109 p., imprimée.
105. LASSEN (H.-C.-A.). — L'épidémie de poliomyélite de 1952 à Copenhague : 349 cas avec insuffisance respiratoire et paralysie de déglutition. *Presse méd.*, 1953, **61**, 1667-1670.
106. LASSEN (H.-C.-A.). — Traitement des troubles respiratoires et de la paralysie bulbaire dans la poliomyélite. In *La Poliomyélite*, Genève, O. M. S., 1955, 161-219.
107. LAVERGNE (V. DE), ABEL (E.), KISSEL (P.). — Paralysie faciale et Poliomyélite. *Paris méd.*, 1932, **83**, 488-494.
108. LEGRAND (R.), LINQUETTE (M.), GÉRARD (A.). — Epilepsie et tétanie au décours d'une maladie de Heine-Médis. *Echo méd. Nord*, 1954, **25**, 320.
109. LEGRAND (R.), WAREMBOURG (H.), NIQUET (G.), GÉRARD (A.). — Paralysie faciale centrale au cours de la poliomyélite. *Echo méd. Nord*, 1955, **26**, 337.
110. LEGRAND (R.), WAREMBOURG (H.), NIQUET (G.), GÉRARD (A.). — Deux cas de mutisme au cours de la poliomyélite antérieure aiguë. *Echo méd. Nord*, 1955, **26**, 337-338.
111. LENARSKY (M.). — Bulbar Poliomyelitis. *Arch. pediat.*, 1950, **67**, 250-266.
112. LENARSKY (M.), PARR (R.-L.), SEANOR (H.-E.). — Epidemic Poliomyelitis : Review of 526 cases. *Am. J. Dis. Child.*, 1951, **82**, 160-168.
113. LEROY (D.), ROBIN (J.). — Emploi de la vitamine B₁₂ dans le traitement de la poliomyélite. *Sem. Hôp. Paris*, 1955, **31**, 1097-1098.

114. LEUTERER (W.). — Zur Frage des Zusammenhangs zwischen Tonsillektomie und Bulbärpoliomyelitis. *Med. Klin.*, 1955, **50**, 886-888.
115. LEV (M.), RUDEN (S.-S.), REALS (W.-J.). — Hemorrhagic lesions in the central nervous system in acute poliomyelitis. *Arch. neurol. psychiat.*, 1948, **60**, 182-195.
116. LHERMITTE (J.). — Les lésions dans la poliomyélite antérieure aiguë. *Gaz. Hôp.*, 1931, **104**, 226-229.
117. LONDE (P.), PHULPIN (E.). — Paralysie spinale antérieure aiguë ou polynévrite avec paralysie faciale. *Bull. Mém. Soc. méd. Hôp. Paris*, 1902, **19**, 273-279.
118. LORRAIN (J.). — Etude sur 512 cas de maladie de Heine-Medin. Th. méd., Nancy, 1958, 151 p., dactylographiée.
119. McCONNEL (A.-A.). — Poliomyelitis in infants under the age of 6 months. *Arch. Dis. Childhood*, 1952, **27**, 121-125.
120. McMATH (W.-F.-T.), RAMSAY (A.-M.), MACRAE (A.-D.). — The Diagnostic of Poliomyelitis. *Lancet*, 1956, **2**, 275-277.
121. McMILLAN (M.-B.). — The temperature and pulse in poliomyelitis. *Med. Rec.*, 1917, **91**, 204.
122. MARINESCÔ (G.), DRAGANESCO (St.). — Sur un cas de parkinsonisme infantile au cours de la maladie de Heine-Medin. *Rev. neurol.*, 1928, **2**, 165-168.
123. MARINESCO (G.), MANICATIDE (M.), DRAGANESCO (S.). — Données cliniques sur l'épidémie de Heine-Medin en Roumanie. *Bull. Acad. Méd.*, 1927, **98**, 478-493.
124. MARINESCO (G.), MANICATIDE (M.), DRAGANESCO (S.). — Etude clinico-thérapeutique et anatomo-pathologique sur l'épidémie de paralysie infantile qui a sévi en Roumanie pendant l'été 1927. *Ann. Inst. Pasteur*, 1929, **43**, 223-278.
125. MATERA (F.-C.), ALVAREZ (A.-R.), BADIA (I.), BUGARINI (H.), LANDONI (J.-F.), MESZ (B.), MENDILHARZU (F.), MENDILHARZU (J.-L.), MURAD (J.), QUINTANA (H.). — Traitement neuroléptique de la poliomyélite. *Anesth. et analg.*, 1957, **14**, 254-259.
126. MATHIEU-HAYBRARD (D.). — Les liquides céphalo-rachidiens atypiques dans la poliomyélite antérieure aiguë. Th. méd., Toulouse, 1951, 48 p., imprimée.
127. MATZKE (H.-A.), BAKER (A.-B.). — Poliomyelitis. IV : A study of the mild brain. *Arch. neurol. psychiat.*, 1951, **65**, 1-15.
128. MATZKE (H.-A.), BAKER (A.-B.). — Poliomyelitis. V : The Pons. *Arch. neurol. psychiat.*, 1952, **68**, 1-15.
129. MILLER (R.). — A case of relapsing acute poliomyelitis showing nystagmus ; with pathological examination. *Brain*, 1907, **30**, 117-125.

130. Minnesota Poliomyelitis Research Commission (The). — The Bulbar Form of Poliomyelitis. I : Diagnosis and the Correlation of Clinical with Physiologic and Pathologic Manifestations. *J. A. M. A.*, 1947, **134**, 757-762.
131. Minnesota Poliomyelitis Research Commission (The). — The Bulbar Form of Poliomyelitis. II : Therapeutic Measures based on Pathologic and Physiologic Findings *J. A. M. A.*, 1947, **135**, 425-428.
132. MITCHELL (R. G.). — Venous thrombosis in acute infantile hemiplegia. *Arch. Dis. Childhood*, 1952, **27**, 95-104.
133. MOLLARET (P.), BASTIN (R.), GOULON (M.), RAPIN (M.), LISSAC (J.), POCIDALO (J.-J.), MILOCHEVITCH (R.). — Les grands dérèglements vaso-moteurs hémorragiques dans la poliomyélite. Effets bloquants dans un cas d'une infiltration novocainique bifrontale. Contribution à une thérapeutique physiopathologique des grands dérèglements végétatifs centraux. *Rev. neurol.*, 1957, **96**, 93-124.
134. MOLLARET (P.), BASTIN (R.), LIOT (F.). — Les formes cervico-bulbaires de la poliomyélite. *Rev. Pratic.*, 1957, **7**, 1069-1080.
135. MOLLARET (P.), BERTRAND (I.), M^{me} MOLLARET (M.). — Sur l'existence possible dans la Poliomyélite antérieure aiguë d'un processus cordonal démyélinisant et sur son éventuelle signification. *Presse méd.*, 1956, **59**, 1381-1383.
136. MOLLARET (P.), CHÉRIGIÉ (E.), BASTIN (R.), DAMOISEAU (B.), GOULON (J.-J.), RAPIN (M.). — Cinématographie des troubles de la déglutition dans la Poliomyélite antérieure aiguë. *Sem. Hôp.*, 1956, **32**, 744.
137. MORANT (R.). — Les formes bulbo-encéphaliques de la paralysie spinale infantile. Th. méd., Paris, 1908-1909, 303 p., imprimée.
138. MORSIER (G. DE). — La forme diencéphalique de la poliomyélite. IV^e Congrès neurol. int., Paris, 1949. *Rev. neurol.*, 1950, **83**, 35.
139. MOURRIQUAND (G.), BERNHEIM, DECHAUME (J.). — Les formes hautes de la paralysie infantile. *J. méd. Lyon*, 1929, **10**, 105-120.
140. MOURRIQUAND (G.), DECHAUME (J.), SEDALLIAN (P.). — Poliomyélite épidémique. Documents anatomo-cliniques et expérimentaux. *Lyon méd.*, 1930, **145**, 677-693.
141. MÜLLER (H.). — Die Kinderlähmung in Albayern Klinik. *Munch. med. Wschr.*, 1938, **85**, 353-358.
142. MÜLLER (K.). — Betrachtungen zum Charakter des Poliomyelitis in Vor-Pommern 1949-1954. *Mschr. Kinderh.*, 1955, **103**, 388-391.
143. MURRAY (L.-H.). — Poliomyelitis and Polioencephalitis; case for review of terminology. *Brit. med. J.*, 1947, **2**, 1028-1030.
144. MURRAY (R.-G.), WALSH (F.-B.). — Ocular Abnormalities in Poliomyelitis and their Pathogenesis. *Canada med. Ass. J.*, 1954, **70**, 141-147.

145. NAMÈGHE (J.). — Aspects du liquide céphalo-rachidien dans la poliomyélite. *Acta Clinica Belgica*, 1957, **12**, 237-241.
146. NAMÈGHE (J.). — Epidémie de Méningites à Virus et de Poliomyélites au Service des Contagieux de l'Hôpital Saint-Pierre durant l'été 1956. *Acta Pædiatrica Belgica*, 1957, **11**, 153-161.
147. NEURICH (F.). — Traitement de la poliomyélite bulbaire. *Arch. belges Méd. soc.*, 1954, **12**, 123-128.
148. NIELSEN (J.-M.), HAGEN (K.-O. von). — Three Cases of Mind Blindness (Visual Agnosia) : one due to Anterior Poliomyelitis (non fatal). *J. nerv. ment. Dis.*, 1936, **84**, 386-398.
149. NORDMANN (J.) DUHAMEL (E.). — Lésions oculaires dans l'épidémie de poliomyélite du Bas-Rhin en 1930. *Bull. Soc. Ophthal. Paris*, 1931, **43**, 223-225.
150. PACELLA (B.), JUNGEBLUT (W.), KOPELOFF (N.), KOPELOFF (L.-M.). — The electroencephalogram in poliomyelitis. *Arch. neurol. psychiat.*, 1947, **53**, 447-451.
151. PERKINS (J.-J.), DUDGEON (L.-S.). — A case of acute poliomyelitis in an adult with marked bulbar and ocular symptoms ; microscopical report. *Brain*, 1907, **117**, 110-116.
152. PERREAU (P.), FRESNEAU (M.) ABELANET (R.). — Forme vélo-pharyngée pure de la poliomyélite (syndrome supérieur du noyau ambigu). *Presse méd.*, 1952, **60**, 748.
153. PESTEL (M.). — L'absence d'amygdales pharyngiennes est-elle un facteur prédisposant aux formes bulbaires de poliomyélite ? *Presse méd.*, 1954, **41**, 845-852.
154. PETERS (G.). — Ueber den Ausbreitungsbereich des Krankheitsvorganges im Zentralnervensystem bei der Heine-Medinischen Krankheit. *Münch. med. Wschr.*, 1938, **85**, 1073-1076.
155. PETTE (H.). — Die abakteriellen Meningoencephalomyelitiden. *Mschr. Kinderh.*, 1952, **100**, 155-164.
156. POURSIDES (Y.). — Données anatomo-pathologiques de la poliomyélite. *Rev. Pratic.*, 1957, **7**, 1043-1049.
157. POYNTON (F.-J.). — Case of polioencephalitis affecting the mid-brain, showing involvement of the pyramidal and extrapyramidal systems. *Proc. roy. Soc. med.*, 1919-1920, **13**, 53-56.
158. RADERMECKER (J.). — Systématique et électroencéphalographie des encéphalites et encéphalopathies. Masson, éd., Paris, 1956.
159. RADOVICI (A.). — La paralysie faciale épidémique au cours de l'épidémie actuelle de poliomyélite en Roumanie. *Presse méd.*, 1928, **33**, 516.
160. RADOVICI (A.), PETRESCU (M.). — Sur certaines lésions de la poliomyélite épidémique. *Bull. Acad. Méd.*, 1928, **99**, 388-389.
161. RAPIN (M.). — La trachéotomie en réanimation médicale. Les indications de la trachéotomie. *Presse méd.*, 1957, **65**, 496-499.

162. RASCOFF (H.). — Prognosis of facial nerve paralysis in poliomyelitis. *J. Pediat.*, 1949, **35**, 567-569.
163. RAVINA (A.). — L'action des gamma-globulines dans le traitement des infections. *Presse méd.*, 1957, **65**, 1776-1778.
164. REDLICH (E.). — Beitrag zur pathologischen Anatomie der Poliomyelitis anterior acuta infantum. *Wien. klin. Wschr.*, 1894, **7**, 287.
165. REGAN (J.-C.). — Acute poliomyelitis with an isolated palatine paralysis. *J. A. M. A.*, 1926, **87**, 1997.
166. RHODES (A.-J.), WOOD (W.), DUNCAN (D.). — Les tests de laboratoire, en particulier les techniques de culture de tissus dans le diagnostic de la Poliomyélite. In *La Poliomyélite*, Genève, O. M. S., 1955, 245-278.
167. RICHTER (R.-B.). — Acute Anterior Poliomyelitis (Heine-Medin Disease) with unusual Cerebral Manifestations. *Arch. neurol. psychiat.*, 1939, **42**, 1038-1052.
168. ROHMER (P.), MEYER (R.), PHELIZOT (P.), TASSOVATZ, VALETTE, WILLEMIN. — Epidémie de poliomyélite dans le Bas-Rhin en 1930. *Bull. Acad. Méd.*, 1931, **105**, 364-380.
169. RUSSEL (W.-R.). — Traitement de la poliomyélite aiguë. In *La Poliomyélite*, Genève, O. M. S., 1955, 141-160.
170. RYDENSTAM (B.). — Some atypical cases of Poliomyelitis. *Acta med. scand.*, 1956, suppl. **316**, 50-54.
171. SABIN (A.-B.). — Experimental Poliomyelitis by the Tonsillopharyngeal Route with special Reference to the Influence of Tonsillectomy on the Development of Bulbar Poliomyelitis. *J. A. M. A.*, 1938, **111**, 605-610.
172. SABIN (A.-B.), WARD (R.). — The nature of non paralytic and transitory paralytic poliomyelitis in Rhesus monkeys inoculated with human virus. *J. exper. Med.*, 1941, **73**, 757-770.
173. SCHABERG (A.), HILDES (J.-A.), ALCOOK (A.-J.). — Upper gastrointestinal lesions in acute bulbar poliomyelitis. *Gastroenterology*, 1954, **27**, 838-848.
174. SCHACHTER (M.). — Le pronostic éloigné de la paralysie faciale à propos d'une observation de paralysie faciale périphérique d'origine poliomyélitique probable datant de 16 ans. *Arch. int. neurol.*, 1935, **54**, 229-232.
175. SCHREIBER (G.). — La poliomyélite épidémique (maladie de Heine-Medin). Th. méd., Paris, 1910-1911, 312 p., imprimée.
176. SCHUMACHER (P.). — Zur Prognose der Facialislähmung bei Poliomyelitis. *Münch. med. Wschr.*, 1940, **87**, 591-593.
177. SCOTT (Dag.). — Poliomyelitic Paralysis of Deglutition upper Esophageal Achalasia. *Arch. int. med.*, 1958, **101**, 655-657.
178. SEDALLIAN (P.), MOREL (R.), EXBRAYAT (C.-H.), TRÉGER (G.), MADONA (G.). — Les dilatations gastriques et paralysie vagale dans la poliomyélite. *J. méd. Lyon*, 1951, **32**, 321-325.

179. SEDALLIAN (P.) BERTOYE (A.), EXBRAYAT (C.), MADONA (G.). — Le gonflement sus-hyoïdien respiratoire, témoignage d'atteinte vagale dans la poliomyélite. *J. méd. Lyon*, 1951, **32**, 325-329.
180. SEDALLIAN (P.). — Les formes bulbaires de la Poliomyélite. *Rev. lyonnaise méd.*, 1954, **3**, 505-508.
181. SEYDELL (E.-M.). — Relation of tonsillectomy to poliomyelitis. *Arch. oto-laryngol.*, 1942, **35**, 91-105.
182. SKINHOJ (E.). — Polioencephalitis belyst ved 104 tilfaelde under epidemien i Kobenhavn, 1952. *Nord. med.*, 1954, **51**, 337-340.
183. SMALLPEICE (V.), OUNSTED (C.). — Cerebral poliomyelitis in early infancy. *J. neurol., neurosurg., psychiat.*, 1952, **15**, 13-19.
184. SOHIER (R.), LÉPINE (P.), BARSKI (G.), PERREAU (J.), COQUET (P.). — Epidémie de 6 cas de poliomyélite à forme initiale encéphalitique. *Bull. Acad. Méd.*, 1955, **139**, 393-395.
185. STEBBINS (E.-L.), GILICK (E.-E.), INGRAHAM (H.-S.). — An Epidemic of Poliomyelitis in which Bulbar Paralysis occurred with unusual Frequency. *J. A. M. A.*, 1939, **113**, 1559-1561.
186. STEEGMAN (A. T.), DAVIS (H. V.). — Anoxic encephalopathy following Poliomyelitis. *Arch. neurol. psychiat.*, 1950, **63**, 774-789.
187. STERN (W.). — Poliomyelitis unter dem Bilde isolierten Facials Lähmung. *Med. Klin.*, 1926, **22**, 1600.
188. STIEFLER (G.), SCHENK (E.). — Klinische und anatomische Beobachtungen über die Heine-Medinsche Krankheit und deren Beziehungen zur Ecnomoschen Krankheit. *Dtsch. Z. Nervenhe.*, 1933, **130**, 68-74.
189. STILLERMAN (M.), FISCHER (A.-E.). — Acute Bulbar Poliomyelitis following recent Tonsillectomy and Adenoidectomy. *Am. J. Dis. Child.*, 1938, **56**, 778-786.
190. STRÖM (J.). — Clinical Survey. *Acta med. scand.*, 1956, suppl. **316**, 40-46.
191. SUAREZ (L.), MENDEZ (M.). — Forma cerebelosa de la enfermedad Heine-Medin. *Rev. neuropsiquiat.*, 1944, **7**, 343-345.
192. SWAN (C.). — The anatomical distribution and character of the lesions of Poliomyelitis, with special reference to type of cells affected and to portal of entry of virus. *Aust. J. exp. biol. and med. sc.*, 1939, **17**, 345.
193. THIEFFRY (S.), BLANCHER (G.). — Troubles de la conscience et hypotonie généralisée dans la paralysie infantile. *Sem. Hôp. Paris*, 1950, **26**, 1914-1918.
194. THIEFFRY (St.), BLANCHER (G.). — Les formes hautes de la Poliomyélite. (Etude clinique. Essai physiopathologique. Perspectives thérapeutiques.) *Sem. Hôp. Paris*, 1954, **30**, 124-131.
195. THIEFFRY (St.), JOB (J.-C.). — Troubles de la déglutition pharyngée en pathologie infantile. *Sem. Hôp. Paris*, 1954, **30**, 131-142.

196. THIEFFRY (St.), MARTIN (M^{me} Ch.), ARTHUIS (M.). — L'ataxie cérébelleuse aiguë curable de l'enfant. *Arch. françaises de Pédiatrie*, 1953, **10**, 14-25.
197. THIEFFRY (St.), MARTIN (C.), LUCET (P.). — Note sur l'utilisation des ganglioplégiques dans le traitement des poliomyélites hautes par la méthode de Lassen. *Soc. méd. Hôp. Paris*, 1954, **70**, 489-494.
198. THOMAS (André), LHERMITTE (J.). — Les lésions cérébrales et médullaires de la poliomyélite aiguë de l'adulte. *Rev. neurol.*, 1929, **1**, 1242-1250.
199. TINEL-GIRY (M^{me} D.). — La Poliomyélite épidémique (maladie de Heine-Medin). Th. méd., Paris, 1910-1911, 305 p., imprimée.
200. TOOMEY (J.-A.). — Seventh nerve as possible pathway for transmission of virus of poliomyelitis. *Am. J. Dis. Child.*, 1936, **51**, 58-68.
201. TOOMEY (J.-A.), SARTWELL (M.-K.-L.). — Encephalitis and involvement of a basal nuclei in poliomyelitis. *Am. J. Dis. Child.*, 1949, **78**, 561-568.
202. TOP (F.-H.). — Cranial Nerve Paralysis in Poliomyelitis in Relation to Tonsils : I, In a Metropolitan Area; II, In a Rural Area. *Pediatrics*, 1958, **21**, 94-111.
203. TRUETA (J.), KINNIER WILSON (A.-B.), AGERHOLM (M.). — Handbook on Poliomyelitis. Blackwell, édit., Oxford, 1956.
204. VIMTRUP (B.). — On the pathology of poliomyelitis with a brief account of histological examinations of 115 fatal cases. *Acta path. microbiol. scand.*, 1956, suppl. **111**, 27-47.
205. VUJIC (V.), RISTIC (V.). — Le syndrome parkinsonien comme complication de la maladie de Heine-Medin. *Presse méd.*, 1938, **46**, 901-902.
206. WALLEY (R.-V.), EMOND (R.-T.-D.). — Fate of the Face in Poliomyelitis. *Lancet*, 1952, **2**, 990.
207. WALLGREN (A.). — Encephalomenigitiden bei Kindern. *Msschr. Kinderh.*, 1952, **100**, 154-155.
208. WAREMBOURG (H.), NIQUET (G.), MILDLED (G.), BEAUSSART (M.). — Le mutisme poliomyélitique. *Lille méd.*, 1957, **2**, 605-613.
209. WAREMBOURG (H.), NIQUET (G.), MILDLED (G.), BEAUSSART (M.). — Apports nouveaux de l'électro-encéphalographie au cours de la récente épidémie de P. A. A. (45 cas). *Lille méd.*, 1958, **3**, 224-229.
210. WEINSTEIN (L.), VOGEL (M.-L.), WEINSTEIN (N.). — A study of the relationship of the absence of tonsils. *J. pediat.*, 1954, **44**, 14-19.
211. WERNSTEDT (W.). — Klinische Studien über die zweite grosse Poliomyelitis-Epidemie in Schweden 1911-1913. *Ergebn. inn. Med. Kinderh.*, 1924, **25**, 705-820.

212. WIDLOCHER (D.). — Les formes corticales de la maladie de Heine-Medin. *Le Nourrisson*, 1956, **44**, 42-48.
 213. WILLIAMS (D.). — Poliomyelitis limited to both trigeminal Motor Nuclei. *Proc. roy. Soc. med.*, 1947, **40**, 555-556.
 214. WINTER (S.-T.). — Facial Paralysis in Poliomyelitis. A follow-up of 58 Patients. *Pediatrics*, 1957, **19**, 876-907.
 215. WORMSER (P.). — Ophthalmoplegia interna und andere Augensymptome bei Poliomyelitis Heine-Medin. *M Schr. Psychiat. Neurol.*, 1951, **121**, 240-262.
 216. ZAPPERT (J.). — Die Epidemie der Heine-Medischen Krankheit (Poliomyelitis) von 1908 in Wien und Niederösterreich. *Wien. med. Wschr.*, 1909, **59**, 2683-2690.
 217. ZAPPERT (J.). — Facialislähmung und Poliomyelitis. *Wien. med. Wschr.*, 1937, **87**, 33.
 218. ZELLWEGER (H.-V.), GABATHULER (E.). — Prognosis of palsies from cranial nerve involvement in poliomyelitis. *Pediatrics*, 1952, **10**, 127-130.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	XIII
Chapitre I : HISTORIQUE	1
Historique clinique	1
Historique anatomo-pathologique	3
Historique virologique	4
Découverte de la culture des tissus	5
Découverte des anticorps spécifiques	6
Vaccination antipoliomyélitique	7
Chapitre II : TRAVAUX PROUVANT LA LOCALISATION DU VIRUS DANS L'ENCÉPHALE	9
Anatomo-pathologie	9
Altérations anatomo-pathologiques au niveau de l'encéphale	11
Etudes expérimentales	16
Recherche du virus au niveau de l'encéphale	17
Chapitre III : ESSAI D'INTERPRÉTATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE	19
Noyaux moteurs	19
Noyaux sensitifs	24
Noyaux végétatifs	26
Formation réticulée	27
Mésocéphale	29
Noyaux gris de la base	30
Hypothalamus	31
Chapitre IV : GÉNÉRALITÉS	34
Facteurs prédisposants	34
Cas familiaux	36
Chapitre V : ETUDES CLINIQUES	39
Paralysies des nerfs craniens	39
Troubles végétatifs	68
Polio-encéphalites : encéphalites	78
Cérébellites et encéphalo-cérébellites	97
Chapitre VI : TRAITEMENT	113
CONCLUSIONS	119
BIBLIOGRAPHIE	121

IMPRIMERIES HUMBLLOT

— NANCY —

6-58

Dépôt légal 1958 - 3^e trim.

— n° 252 —



